

FACULTE DE MEDECINE DE PARIS

ANNÉE 1937

THÈSE

N^o 306

POUR LE

DOCTORAT EN MÉDECINE

(Diplôme d'Etat)

PAR

Paul-André-Basile APOSTOLIDÈS

Ancien Externe des Hôpitaux de Paris.

Né le 23 Novembre 1912, à Sens (Yonne).

La paraplégie spasmodique
hérédo-syphilitique
chez les grands enfants

Président : M. NOBÉCOURT, Professeur.

PARIS

AMÉDÉE LEGRAND, ÉDITEUR

93, BOULEVARD SAINT-GERMAIN, 93

1937

FACULTE DE MEDECINE DE PARIS

ANNÉE 1937

THÈSE

N°

POUR LE

DOCTORAT EN MÉDECINE

(Diplôme d'Etat)

PAR

Paul-André-Basile APOSTOLIDÈS

Ancien Externe des Hôpitaux de Paris.

Né le 23 Novembre 1912, à Sens (Yonne).

La paraplégie spasmodique
hérédo-syphilitique
chez les grands enfants

Président : M. NOBÉCOURT, Professeur.

PARIS
AMÉDÉE LEGRAND, ÉDITEUR
93, BOULEVARD SAINT-GERMAIN, 93

1937

LE DOYEN G. ROUSSY

I. — PROFESSEURS

	MM.
Physiologie	ROUVIÈRE.
Anatomie	Léon BINET.
Physique médicale	STROHL.
Chimie médicale	POLONOVSKI.
Bactériologie	Robert DEBRE.
Parasitologie et histoire naturelle médicale	BRUMPT.
Pathologie médicale et générale	BAUDOUIN.
Pathologie médicale	ABRAMI.
Pathologie chirurgicale	CHEVASSU.
Anatomie pathologique	ROUSSY.
Histologie	CHAMPY.
Pharmacologie et matière médicale	TIFFENEAU.
Thérapeutique	HARVIER.
Hygiène et médecine préventive	TANON.
Médecine légale	BALTHAZARD.
Histoire de la médecine et de la chirurgie	LAIGNEL-LAVASTINE.
Pathologie expérimentale et comparée	FIESSINGER
Hydrologie thérapeutique et climatologie	Maurice VILLARET.
	LOEPER.
Clinique médicale	CARNOT.
	CLERC.
	Marcel LABBÉ.
Hygiène et clinique de la première enfance	LEREBOULLET.
Clinique des maladies des enfants	NOBÉCOURT.
Clinique des maladies mentales et des maladies de l'encéphale	
Clinique des maladies cutanées et syphilitiques	H. CLAUDE.
Clinique des maladies du système nerveux	GOUGEROT.
Clinique des maladies infectieuses	GUILLAIN.
	LEMIERRE.
	CUNÉO.
Clinique chirurgicale	GOSSET.
	GRÉGOIRE.
	LENORMANT.
Clinique ophtalmologique	TERRIEN.
Clinique urologique	MARION.
	BRINDEAU.
Clinique d'accouchements	COUVELAIRE.
	JEANNIN.
Clinique gynécologique	MOCQUOT.
Clinique chirurgicale infantile et orthopédie	OMBRÉDANNE.
Clinique thérapeutique médicale	RATHERY.
Clinique oto-rhino-laryngologique	LEMAITRE.
Clinique thérapeutique chirurgicale	Pierre DUVAL.
Clinique propédeutique	SERGENT.
Clinique de la Tuberculose	BEZANÇON.
Clinique chirurgicale orthopédique de l'adulte	MATHIEU.
Clinique cardiologie	LAUBRY.
	HOVELACQUE.
Professeurs sans chaire	MULON.
	OLIVIER.
	VERNE.

II. — AGREGES EN EXERCICE

MM.	MM.
AMELINE Pathologie chirurgicale.	FUNCK Pathologie chirurgicale.
BARIETY Pathologie médicale.	GALLIARD Parasitologie.
BÉNARD (Henri) Pathologie médicale.	GASTINEL Bactériologie.
BERNARD (Etienne) Pathologie médicale.	DE GAUDART D'ALLAINES. Pathologie chirurgicale.
BEZANÇON	
(Justin) Hydrologie.	GAYET Physiologie.
BOULIN Pathologie médicale.	DE GENNES .. Pathologie médicale.
BULLIARD Histologie.	GIROUD Histologie.
CATHALA Pathologie médicale.	HAGUENAU.... Pathologie médicale.
CHEVALLIER.. Pathologie médicale.	HALPHEN Oto-rhino-laryngologie.
COSTE Pathologie médicale.	HAZARD Pharmacologie.
DOGNON Physique.	HUGUENIN ... Anatomie pathologique.
FEY Urologie.	JOANNON Hygiène.



II. — AGREGES EN EXERCICE (Suite).

MM.
 LACOMME Obstétrique.
 LANTUEJOUL.. Obstétrique.
 LAROCHE (Guy) Pathologie médicale.
 LE LONG Pathologie médicale.
 LEMAIRE Pathologie expérimentale.
 LEVEUF Pathologie chirurgicale.
 M^{lle} J. LEVY .. Pharmacologie.
 LEVY-VALENSI. Neurologie et Psychiatrie.
 MÈNEGAUX ... Pathologie chirurgicale.
 MOLLARET ... Pathologie médicale.
 MOREAU Pathologie médicale.
 MOULONGUET. Pathologie chirurgicale.
 MOUQUIN Pathologie médicale.

MM.
 OBERLING Anatomie pathologique.
 PETIT-DUTAILLIS.. Pathologie chirurgicale.
 PIEDELIEVRE.. Médecine légale.
 PORTES Obstétrique.
 RENARD Ophtalmologie.
 RICHET Physiologie.
 SANNIÉ Chimie biologique.
 SÈNEQUE Pathologie chirurgicale
 TROISIÈRE Pathologie expérimentale.
 TURPIN Pathologie médicale.
 VIGNES Obstétrique.
 WILMOTH Pathologie chirurgicale.

III. — AGREGES RAPPELES A L'EXERCICE pour le service des examens

MM.
 ALGLAVE Pathologie chirurgicale.
 BUSQUET Pharmacologie.
 CHAILLEY-BERT Physiologie.
 GUÉNIOT Obstétrique.
 LARDENNOIS . Pathologie chirurgicale.

MM.
 LEROUX Anatomie pathologique.
 NEVEU-LEMAIRE Parasitologie.
 PHILIBERT ... Bactériologie.
 VAUDESCAL .. Obstétrique.

IV. — AGREGES CHARGES DE COURS DE CLINIQUE ANNEXE à titre permanent

MM.
 ALAJOUANINE.
 AUBERTIN.
 BRULÉ.
 CHABROL.
 CHIRAY.
 DONZELOT.
 DUVOIR.
 LIAN.
 PASTEUR-VAL-
 LERY-RADOT.
 SÉZARY.

Clinique médicale.

MM.
 BASSET.
 BROCC.
 CADENAT.
 GATELLIER.
 HEITZ-BOYER.
 MOURE.
 QUÉNU.
 SCHWARTZ.
 VELTER.

Clinique chirurgicale.

MM.
 ECALLE.
 LE LORIER.
 LEVY-SOLAL.
 METZGER.

Clinique obstétricale.

V. — CHARGES DE COURS

MM.
 CHAILLEY-BERT, agrégé Education physique.
 LEDOUX-LEBARD Radiologie clinique.
 PHILIBERT, agrégé Microbiologie.
 RUPPE Stomatologie.
 WEIL-HALLE Puériculture.

Par délibération en date du 9 décembre 1798, l'Ecole a arrêté que les opinions émises dans les dissertations qui lui seront présentées, doivent être considérées comme propres à leurs auteurs et qu'elle n'entend leur donner aucune approbation ni improbation.



Digitized by the Internet Archive
in 2026

A LA MÉMOIRE DE MES GRANDS-PARENTS

ET DE MON PETIT FRÈRE GEORGES

A MON PÈRE ET A MA MÈRE

A MES FRÈRES ET A MES SŒURS

A MES PARENTS ET A MES AMIS.

A MONSIEUR LE PROFESSEUR NOBECOURT

En témoignage de respectueuse gratitude pour l'honneur qu'il nous a fait en acceptant de présider notre thèse.

A NOS JUGES

A MONSIEUR LE DOCTEUR L. BABONNEIX

Médecin de l'Hôpital Saint-Louis.

Qui nous a inspiré ce travail. Pendant les mois trop courts que nous avons été son externe, Monsieur le Docteur BABONNEIX a su nous inspirer des sentiments d'admiration, d'attachement, d'affection réelle. La science du médecin, son souci d'instruire chacun et de ne pas négliger les plus humbles, comme la bonté et la douceur de l'homme, sa très grande délicatesse, ont été pour nous une éducation médicale complète et vraie, scientifique et morale.

A MONSIEUR LE PROFESSEUR AGRÉGÉ PAUL GUENIOT

Accoucheur honoraire des Hôpitaux de Paris.

Dont nous avons été le stagiaire et l'externe. Qu'il veuille bien trouver ici le témoignage de notre reconnaissance sincère. L'intérêt réel qu'il nous a porté et qu'il portait d'ailleurs à tous ses élèves, le sens aigu, scrupuleux même, de ses devoirs et de ses responsabilités de maître, ont provoqué en nous une gratitude et une affection que le temps n'effacera pas.

A MONSIEUR LE DOCTEUR PARIS

Chirurgien de l'Hôtel-Dieu de Troyes.

Dont nous avons été l'interne; en témoignage de reconnaissance pour la bienveillance, l'indulgence même, qu'il nous a toujours montrées, et les bons conseils qu'il nous a donnés et qui ne seront pas oubliés.

A MONSIEUR LE DOCTEUR MERAT

Chirurgien de l'Hôtel-Dieu de Troyes.

Qui nous a suivi et conseillé depuis la fin de nos études secondaires. Qu'il veuille bien trouver ici l'expression de notre reconnaissance sincère et de notre grande estime.

INTRODUCTION

Les paraplégies spasmodiques qu'on peut observer chez l'enfant, comportent de nombreuses formes cliniques. Cependant, on peut les classer en deux groupes.

— Les premières se révèlent très précocement. Dès les premiers mois de la vie, on remarque une immobilité, une raideur, une spasticité des membres inférieurs du nourrisson. L'étiologie est diverse. On a invoqué l'alcoolisme parental, la conception pendant l'ivresse et surtout l'hérédo-syphilis (BABONNEIX). Les diverses dystocies, l'application de forceps, l'asphyxie des nouveau-nés entrent aussi en ligne de compte. Ces syndromes paréto-spasmodiques étaient désignés autrefois sous le nom de « maladie de Little ». Aujourd'hui, à la suite de S. FREUD, CESTAN, V. HUTINEL et BABONNEIX, Mme LONG-LANDRY, la « maladie de Little » déchu du cadre des entités morbides, n'est plus qu'un syndrome englobant les formes très diverses des diplégies cérébrales de l'enfant. Ce qui importe ici, c'est que ces syndromes d'origine congénitale ou obstétricale, sont constitués dès les premiers jours de la vie.

Les secondes apparaissent plus ou moins longtemps après la naissance. On en décrivait autrefois trois formes :

— la paraplégie spasmodique du Mal de Pott,
— la paraplégie spasmodique très rare, produite par un méningo-myélite dorso-lombaire diffuse due à la syphilis congénitale et qui s'accompagne de troubles des sphincters, de modifications profondes de la sensibilité, de troubles trophiques.

— enfin, la paraplégie spasmodique familiale qui a été décrite par STRUMPELL en 1880 et dont on a publié depuis de nombreuses observations. Des travaux récents (CESTAN et GUILLAIN, BALLET et ROSE) ont d'ailleurs montré le peu d'homogénéité du syndrome clinique constitué par ce groupement.

Il existe une quatrième forme de paraplégie spasmodique tardive. Elle a été décrite par M. MARFAN. C'est elle qui fait l'objet de notre travail.

Cette étude d'ensemble, clinique et critique de ce syndrome que certains auteurs ont appelé la « maladie de MARFAN » nous a été inspirée par M. le Docteur L. BABONNEIX, dont nous avons eu l'honneur d'être l'externe. Qu'il nous soit permis, à la fin de ce court préambule, de lui exprimer toute notre gratitude.

HISTORIQUE

La paraplégie spasmodique hérédo-syphilitique des grands enfants a été nettement distinguée, étudiée et magistralement décrite par M. MARFAN en 1909. Mais il semble qu'elle ait été entrevue dès 1886 par Alfred FOURNIER qui, tout en reconnaissant n'avoir qu'un ensemble d'aperçus provisoires sur les déterminations médullaires qui peuvent résulter de l'hérédo-syphilis tardive, n'en a pas moins donné, comme exemple de localisation spinale de l'hérédo-syphilis tardive, une véritable paraplégie spasmodique survenue chez un hérédo-syphilitique patent; cette paraplégie ne s'accompagnait pas de troubles de la sensibilité, et respectait les sphincters. Nous avons tenu à rapporter l'observation de cette paraplégie qui semble bien, à distance, pouvoir rentrer dans le cadre que M. MARFAN posait quelque vingt-cinq années plus tard (voir observation I).

Mais ce cas semble bien n'avoir à ce moment attiré l'attention ni de FOURNIER, ni des autres auteurs, car on ne trouve dans la littérature que des notions très vagues sur ce sujet, des observations imprécises.

C'est donc réellement en 1894 que le premier cas fut réellement observé par M. MARFAN.

« J'ai vu, écrit l'éminent médecin, le premier cas

« en 1894, il s'agissait d'un garçon de 8 ans qui avait
 « été pris quelques mois auparavant d'une paraly-
 « sie à marche lente et progressive.

« A cette époque, on ne connaissait guère que deux
 « espèces de paraplégie spasmodique acquise de
 « l'enfance; la paraplégie politique et la paraplégie
 « spasmodique familiale. Comme il n'y avait dans
 « sa famille aucun cas de maladie semblable, je pen-
 « sai, bien qu'il n'en présentât aucun signe, à un mal
 « de Pott. Je l'immobilisai donc quelques semaines,
 « mais, lorsque des examens répétés m'eurent con-
 « vaincu de l'absence de lésion vertébrale, je lui per-
 « mis de se lever et de marcher.

« En raison de certains antécédents qui m'avaient
 « paru suspects, je lui prescrivis des frictions mercu-
 « rielles.

« Puis le malade quitta l'hôpital sans améliora-
 « tion.

« Je le revis de loin en loin. Son mal progressait
 « lentement. Dans l'intervalle ses parents le condui-
 « sèrent dans diverses cliniques, particulièrement à
 « la Salpêtrière, dans le service du professeur RAY-
 « MOND, où il fut étudié par son interne, M. LORRAIN.
 « Celui-ci préparait sur la « paraplégie spasmodi-
 « que familiale » la thèse qu'il soutint en 1898.
 « Ayant eu l'honneur d'être un des juges de sa sou-
 « tenance, je fus un peu surpris d'y trouver l'obser-
 « vation de ce malade, car je savais que ce cas de
 « paraplégie était isolé dans la famille. J'en fis la
 « remarque à M. LORRAIN; il me répondit que le ta-
 « bleau clinique présenté par ce sujet était si sem-

« blable à celui de la paraplégie spasmodique familiale qu'il avait cru pouvoir le faire rentrer dans le cadre de cette affection.

« Quoi qu'il en soit, c'est le premier cas qui a attiré mon attention sur la paraplégie spasmodique acquise et primitive de l'enfance. »

Nous avons d'ailleurs rapporté l'observation que M. LORRAIN a donnée dans sa thèse comme exemple de paraplégie spasmodique familiale. On peut voir aisément que ce cas, unique dans sa famille, correspond bien au tableau clinique de l'affection décrite par MARFAN.

Nous avons eu la curiosité de lire les observations que M. LORRAIN rapporte dans sa thèse sur la maladie de STRUMPELL. Sur les vingt-neuf cas observés, trois (dont le malade de M. MARFAN) nous semblent sujets à caution, et pourraient bien appartenir à la paraplégie hérédo-syphilitique tardive.

En effet, au moment où la réaction de Bordet-Wassermann n'était pas connue, où l'examen du liquide céphalo-rachidien n'était pas encore entré dans la pratique neurologique courante, il était à peu près impossible de diagnostiquer la syphilis congénitale, ne s'extériorisant pas par des signes pathognomoniques. Au contraire, on admettait facilement alors l'hérédité « nerveuse » et le caractère familial d'une affection était diagnostiqué sur des signes qui ne nous suffiraient plus aujourd'hui.

C'est ainsi que dans une observation de LORRAIN, la grand'mère maternelle qui a eu trois fausses

couches et une grossesse gémellaire, donne naissance à une comitiale qui est elle-même mère d'une fille unique; celle-ci est atteinte de paraplégie spasmodique. Dans l'observation du malade de M. MARFAN, le frère s'est plaint longtemps de douleurs dans les reins, ce qui a troublé sa marche jusqu'à l'âge de dix ans; de plus, il a uriné au lit jusqu'à seize ans. Il semble, pour autant qu'on puisse porter un tel diagnostic à distance qu'il s'agisse d'une spina bifida occulta. La sœur de son côté, a eu deux crises de nerfs avec perte de connaissance, au moment de l'établissement de ses règles. A ce moment, il était fortement question d'hystérie.

Dans une troisième observation, la mère était atteinte de chorée chronique; un de ses enfants avait eu des convulsions et était mort d'une « méningite » à 4 ans $\frac{1}{2}$; trois autres étaient morts en bas âge, d'affections diverses, deux étaient bien portants; un seul malade était atteint de paraplégie spasmodique tardive, qualifiée de familiale.

C'est dire que si nous ne connaissons actuellement qu'une vingtaine de cas de paraplégie spasmodique hérédo-syphilitique reconnue comme telle, il est permis de penser qu'un certain nombre d'autres ont été groupés dans d'autres cadres nosologiques et que cette forme de paraplégie, pour rare qu'elle soit, n'est pas une curiosité pathologique. Aussi bien le terrain de la syphilis congénitale dans son action sur le système nerveux n'est-il pas complètement exploré, bien que depuis quelques années surtout à la suite des

travaux et des nombreuses observations de M. BABONNEIX, et d'autres auteurs, le cadre de l'hérédosyphilis nerveuse se soit singulièrement élargi.

Pour en revenir à l'historique de la paraplégie hérédosyphilitique chez les grands enfants, signalons que MM. DÉJERINE et CHIRAY en ont publié un cas en 1901. Mais l'observation n'a pas attiré leur attention. En 1909, MM. BABONNEIX et VOISIN publient le cas d'une fillette de quinze ans hérédosyphilitique patente, chez laquelle aucun signe du syndrome n'est absent (voir observation VI). De ce cas isolé, ces auteurs ne pouvaient encore tirer de description systématique, bien qu'ils eussent entrevu nettement le syndrome. C'est à cette même date que M. MARFAN, reprenant l'observation complète d'un malade qu'il avait vu en 1907 à sa consultation des « Enfants malades » (voir observation III) et présenté à la Société de Neurologie en 1908 avec son interne, M. OPPERT, décrivit pour la première fois alors ce syndrome neurologique dans une leçon qui fut publiée dans la « *Presse Médicale* » (9 octobre 1909). En 1913, il fit paraître un mémoire dans les « *Archives de Médecine des enfants* » et à l'aide des six cas qu'il avait jusque-là observés, il fixa les caractères de cette forme de paraplégie et put montrer, selon sa propre expression, « qu'ils spécifient un type nettement défini, le plus souvent facile à reconnaître dès un premier examen ».

Depuis la première description de MARFAN, un certain nombre d'autres cas ont été observés tant en

France qu'à l'étranger. M. KOENIGSTEIN en a publié un en 1910; il n'avait d'ailleurs pas eu connaissance de la leçon de M. MARFAN.

En 1914, M. DÉLÉARDE et Mlle CANTRAINE, puis MM. GAREISO et MORQUIO LUIS en Amérique du Sud, M. MENSI en Italie ont relaté leurs observations dans différentes revues.

M. BABONNEIX de son côté a eu l'occasion d'en observer quelques autres.

Le syndrome isolé par M. MARFAN fait l'objet de la thèse de M. ELMELIK, soutenue à Lyon en 1924. Cette thèse a été inspirée par M. PÉHU, et rapporte un cas nouveau observé à Lyon par ces auteurs. En 1934, MM. NOÏCA et GRACIUN, de Bucarest, publient dans les « *Archives de Médecine des Enfants* » l'observation détaillée d'un jeune malade qu'ils suivaient depuis 1925 et dont ils venaient de pratiquer l'autopsie. Notons que c'est la seule vérification anatomique que nous connaissions. Enfin, M. MARFAN utilisant tous les travaux précédents a repris et complété sa description de 1913 dans son livre « *Etudes sur les maladies de l'enfance* » qu'il a fait paraître l'an dernier. Cette dernière étude nous a été particulièrement utile pour la mise au point de ce travail.

Nous avons donné à la bibliographie les références exactes des observations et des différents travaux qui peuvent se rapporter à notre sujet.

OBSERVATIONS

OBSERVATION I

ALF. FOURNIER. — *La syphilis héréditaire tardive*. Paris, Masson, 1886, p. 524.

« Vous n'avez pas oublié sans doute ces deux enfants hérédo-syphilitiques, qui, l'année dernière et les premiers mois de cette année, nous étaient amenés par leur mère à chacune de nos consultations du mercredi. Issus d'un père syphilitique (que vous avez vu également) et d'une mère saine ou sur laquelle, du moins, nous n'avons jamais observé quoi que ce soit, de suspect, tous deux ont présenté, dans le jeune âge des accidents d'hérédo-syphilis. Le plus jeune, le seul qui nous intéresse pour l'instant, a été couvert de syphilides dans ses premières semaines. Plus tard, il est devenu sujet à des écoulements d'oreilles et à des écoulements chroniques du nez. Il n'a commencé à parler que très tard. Il est fréquemment affecté de crises convulsives, dont nous n'avons jamais pu apprécier la nature de visu, mais qui, d'après le récit qu'en fait la mère, sont très probablement d'ordre épileptique. Son front est déformé par deux bosselures latérales, etc..., etc... Et bien, cet enfant, vers l'âge de trois ans et demi, a commencé, sans souffrance et sans aucun symptôme appréciable, à devenir « faible sur ses jambes ». Bientôt, il n'a plus marché que péniblement, difficilement; puis il n'a plus marché du tout, et quand on nous l'a amené ou plutôt apporté, il y a quelques mois, ses membres étaient incapables de le soutenir, bien que capables encore de quelques mouvements limités. Bref, vous l'avez vu affecté d'une paraplégie, paraplégie n'affectant du reste que la mobilité et respectant soit la sensibilité, soit les fonctions des sphinc-

ters, suivant toute vraisemblance, vous disais-je, à cette époque, cette paraplégie a son origine dans une affection spécifique de la moëlle ou de ses enveloppes. L'événement m'a donné raison depuis lors; car, à brève échéance, la médication antisypilitique a fait justice de cette paraplégie.

OBSERVATION II

(LORRAIN).

Henri N..., âgé de 10 ans, examiné à la clinique le 8 juillet 1897.

Antécédents héréditaires. — Le père et la mère sont bien portants.

Le malade a un frère et une sœur. Le frère âgé de 18 ans a marché difficilement jusqu'à 10 ans; il s'est longtemps plaint de douleurs dans les reins et il s'en plaint encore lorsqu'il se fatigue. Il est actuellement soldat dans un régiment de ligne et marche bien. Il a uriné au lit jusqu'à l'âge de 16 ans.

La sœur, âgée de 16 ans est très nerveuse; elle a eu deux crises de nerfs avec pertes de connaissance au moment des premières règles. Les enfants sont venus à terme. Les grossesses et les accouchements se sont passés sans incident d'aucune sorte.

Antécédents personnels. — Le malade a commencé à marcher à 10 mois. Il a eu ses premières dents à cinq mois. Varicelle et rougeole à 6 ans. L'enfant s'est souvent plaint de l'estomac. Il a souvent des indigestions et l'hiver dernier, il a eu une légère atteinte d'ictère catarrhal.

A l'âge de 7 ans, au mois de septembre 1894, l'enfant a fait une chute de 1 m. 50 de haut. On l'a relevé sans blessure, on l'a couché et il aurait dormi 24 heures consécutives. Le surlendemain, il était complètement remis; il ne présentait, ni paralysie, ni raideur, ni trouble quelconque des mouvements ou de l'intelligence.

C'est un mois après environ, que sa mère a commencé à

s'apercevoir que sa jambe droite trainait et qu'il butait souvent du pied droit, ce qui entraînait des chutes. M. le Docteur MARFAN qui vit le malade à cette époque, prescrivit pendant quelque temps des frictions mercurielles qui furent cessées, sans avoir amené aucun résultat. Les symptômes ont progressivement empiré depuis 2 ans.

Dès que l'enfant se fatigue, il a tendance à trainer la jambe et le pied se tourne en dedans. Les symptômes s'étaient plus accentués à la jambe droite; pas de douleurs.

Etat actuel. — L'enfant ne présente actuellement (juillet 1897) aucune déformation des membres inférieurs. Cependant les pieds ont tendance à se mettre en varus équin. La démarche n'est pas spasmodique, mais un peu lente. La jambe droite ne peut se mettre dans l'extension complète et reste tout le temps légèrement fléchie pendant la marche. Le pied repose sur son bord externe, la pointe tournée en dedans. Les deux pieds se rencontrent parfois, ce qui détermine des chutes. Par suite de la flexion de la jambe droite, il existe une très légère claudication et pour la compenser en partie, le malade marche surtout sur la pointe du pied, peut-être aussi par suite de la contracture des muscles du mollet. Pas de signe de Romberg. Les membres inférieurs sont de volume normal. On constate quelques ecchymoses et quelques cicatrices qui témoignent des chutes faites par l'enfant. La force musculaire est conservée. Pas de troubles trophiques.

Les réflexes rotuliens sont notablement exagérés, mais on ne constate qu'une ébauche de trépidation spinale.

Il n'y a pas de troubles des sphincters. La sensibilité est intacte. Les réflexes cutanés sont normaux.

Le sens musculaire est conservé.

Rien du côté des membres supérieurs, de la face, et de la langue.

Les réflexes du poignet sont normaux. Intelligence vive. Rien du côté des organes des sens. La vue est bonne. Point de nystagmus.

Nous avons revu l'enfant le 15 décembre 1897. L'état a empiré à la suite d'une maladie fébrile, très probablement

la grippe que l'enfant a eue, il y a environ trois semaines. Pendant la convalescence, la mère s'est aperçue que les deux jambes étaient beaucoup plus raides, que les faiblesses dans les jambes devenaient plus fréquentes ainsi que les chutes, et que l'enfant marchait de plus en plus mal. Nous constatons une raideur manifeste des membres inférieurs. Les pieds sont en varus équin. Les réflexes rotuliens sont très exagérés; et l'on détermine nettement la trépidation spinale des deux côtés. Elle se produit spontanément à droite, lorsque le pied vient à toucher le sol. La force musculaire est conservée. L'état est resté le même, quand aux autres symptômes, rien du côté des membres supérieurs et de la vue. Intelligence absolument normale.

OBSERVATION III

(MARFAN).

Il s'agit d'un jeune garçon de huit ans et demi qui présente à l'examen une impotence relative des membres inférieurs due à un état paréto-spasmodique.

La marche est difficile, bien qu'il ne se serve pas d'appui. Il va lentement, se balançant à chaque pas de droite à gauche et de gauche à droite. Il traîne les deux pieds, surtout le gauche, et marche en fauchant surtout du côté gauche.

Les deux membres inférieurs sont rigides; il les soulève presque tout d'une pièce; la flexion de la cuisse, des genoux et des pieds est très incomplète, à peine marquée du côté gauche; et c'est dans cette flexion incomplète des articulations du membre inférieur que réside le principal obstacle à la marche; elle est cause que la pointe du pied frotte sur le sol et butte sur les obstacles; elle est plus marquée à gauche ou à droite.

Pendant que l'enfant marche, on voit qu'il y a un léger équinisme, des deux pieds, mais il n'y a pas de varus, à droite, le pied a même tendance à se mettre en valgus; les cuisses sont rapprochées et les genoux se touchent.

Il n'y a pas de titubation, l'enfant chemine en suivant une ligne droite et l'occlusion des yeux n'augmente pas le trouble de la marche.

Cette rigidité spasmodique est à peine appréciable sur l'enfant au repos, assis ou couché. Les membres inférieurs sont dans une attitude de légère rotation en dedans avec adduction, mais le malade les écarte facilement et on n'éprouve pas beaucoup de résistance quand on fait exécuter mes mouvements passifs aux articulations.

La force musculaire est peu diminuée.

Les masses musculaires sont sans dureté et ne présentent pas d'atrophie sensible.

Il y a un très léger degré de rétraction fibreuse du tendon d'Achille du côté gauche.

Les réflexes sont très nettement exagérés tant rotuliens qu'achilléens. Il existe une trépidation épileptoïde du pied et un signe de Babinski.

Aux membres supérieurs, rien d'anormal.

force musculaire normale;

pas de tremblement ;

Pas d'astéréognosie,

Pas d'adiadococinésie.

La sensibilité n'est pas touchée.

Pas de troubles de sphincters.

Pas de troubles trophiques, ni atrophies musculaires, ni altérations cutanées.

L'examen électrique des muscles a montré que la contractibilité galvanique était normale sans exagération et sans inversion de la formule normale.

L'examen des yeux (M. TERRIEN) a montré un signe d'Argyll-Robertson, avec contraction un peu paresseuse pour la vision des objets rapprochés.

— l'acuité visuelle est un peu diminuée des deux côtés;

· il n'y a pas de lésion de la rétine;

— la papille est normale à gauche. A droite, elle a été assez difficile à voir, en raison d'une lésion de la cornée : il s'agit d'une Kératite parenchymateuse qui signe la syphilis héréditaire.

Liquide céphalo-rachidien : normal.

Au point de vue intellectuel, l'enfant parle facilement et répond assez bien aux questions qu'on lui pose. Cependant, l'articulation des mots traîne légèrement.

Mais d'après ses parents sa mémoire est faible, son caractère est assez mauvais. Il se met souvent dans des colères violentes pour des motifs futiles et il use volontiers d'un vocabulaire grossier.

Son affectivité ne paraît pas avoir diminué, mais, d'après le père, depuis le début de la maladie, le développement intellectuel s'est arrêté; il n'a pu apprendre à lire et à compter correctement.

Antécédents personnels. — Le malade est né à terme. Il s'est présenté par le siège, il est né un peu « étonné », mais sans asphyxie. Il n'a jamais eu de convulsions.

Il a été nourri au sein par sa mère et n'a jamais eu de troubles digestifs si ce n'est un peu de constipation. Il a eu pourtant un certain degré de rachitisme, dont on retrouve encore la trace sous forme d'une saillie anormale des bosses frontales et de malformations dentaires (incisives naines, canines amorphes). Il n'a marché qu'à 19 mois, mais à partir de cet âge, il a marché très normalement. A 2 ans, il parle comme les autres enfants, on a cependant remarqué qu'il était un peu lent et un peu plus irritable que ses camarades. A l'âge de 5 ans, on l'envoie à l'école. C'est peu après son début scolaire, à la fin d'octobre 1906, qu'on remarque qu'il boite un peu, qu'il accroche son pied gauche et qu'il tombe facilement. A partir de ce moment la paralysie s'est développée lentement et progressivement.

Antécédents héréditaires. — Le père dit n'avoir jamais eu la syphilis. Cependant, un jour qu'il présentait une plaque rouge sur le bras, un médecin lui a fait suivre un traitement mercuriel.

La mère n'a pas fait de fausses couches, et elle a eu, après notre malade, deux enfants à terme et bien portants. Ni le père, ni la mère ne présentent de signe d'Argyll-Robertson.

A noter que ce petit malade, à l'âge de 3 mois, après la vaccination, présenta une éruption de papules cuivrées mê-

lées de quelques éléments vésiculeux; pour cette éruption. le médecin de la famille le soumit à un traitement antisiphilitique.

OBSERVATION IV

(MARFAN).

Angèle C..., 12 ans. Entre à l'hôpital des Enfants-Malades le 6 février 1913, dans le service du Professeur MARFAN.

Antécédents héréditaires. — Le père est mort de tuberculose pulmonaire. Sa mère, bien portante, a eu deux fausses couches au début du mariage. Elle a un autre enfant âgé de 10 ans, né avant terme.

Antécédents personnels. — Angèle est née à terme et pesait à sa naissance 4 kilogs. Elle a été nourrie au sein. Elle n'a présenté aucune éruption, aucun trouble digestif. Ses premières dents sont apparues à 12 mois. Elle a fait ses premiers pas à 14 mois.

Jusqu'à dix ans, la fillette a marché normalement, son intelligence était normale.

Il y a deux ans, à la marche, elle commença d'avoir des difficultés; elle disait que « son sac d'écolière était trop lourd ».

Etat actuel. — L'enfant fait quelques mouvements; elle peut descendre seule de son lit et rester debout quelques instants, mais les genoux sont fléchis.

Pas de signe de Romberg.

La démarche est oscillante et trémulante; les genoux se touchent et restent toujours un peu fléchis. La malade fauche des deux jambes; les pieds sont en varus équin.

En résumé, la démarche est celle de la rigidité spasmodique.

L'enfant étant couchée, la motilité est partout normale sauf aux membres inférieurs. Dans ces derniers d'ailleurs, elle est affaiblie, mais nullement abolie.

Les réflexes rotuliens sont très exagérés; leur recherche provoque un certain degré de clonus de la rotule. Les

achilléens sont également très exagérés, leur recherche amène du clonus pedis.

On trouve un signe de Babinski.

Examen des yeux (docteur POULARD). Les deux pupilles sont extrêmement dilatées, la droite un peu plus que la gauche. Elles ne réagissent ni à la lumière, ni à l'accommodation. Il n'y a pas de paralysie des muscles externes de l'œil.

La papille et le fond d'œil sont intacts. Il existe une légère hypermétropie des deux côtés; l'acuité visuelle est normale à droite, un peu affaiblie à gauche, ce qui peut s'expliquer par l'hypermétropie. Il n'y a pas de rétrécissement du champ visuel.

L'intelligence paraît normale, mais le caractère est instable; l'enfant rit ou pleure facilement.

Quelques signes négatifs : aucune éruption, rien à la colonne vertébrale, pas d'anomalie des dents.

Ponction lombaire. — Liquide clair, ne tension normale, assez riche en albumine, dans lequel on constate une lymphocytose presque pure (quelques rares polynucléaires), 15 éléments par champ.

La réaction de Bordet-Wassermann est fortement positive dans le sang et dans le liquide céphalo-rachidien.

OBSERVATION V

(MARFAN).

Th... Lucienne, entre le 26 novembre 1923, au Pavillon Pasteur de l'hospice des Enfants Assistés. Elle est alors âgée de dix ans et demi.

Elle est orpheline. Comme son père a été tué à la guerre elle est maintenant pupille de la Nation; elle est élevée par une parente dans le Loiret. C'est ce qui explique que nous n'ayons pu recueillir sur ses antécédents familiaux et personnels que des renseignements insuffisants. Ceux-ci nous ont été fournis par une tante qui habite Paris.

Son père aurait présenté une déformation des poignets analogue à celle qu'on voit chez elle. Il marchait d'une manière anormale, incertaine et en talonnant. Il a été tué à la guerre en 1914. Sa mère a eu en 1912 un enfant mort qu'il a fallu extraire au forceps. L'année suivante, en 1913, elle a mis au monde notre malade. L'accouchement fut normal. Mais aussitôt après, la mère présenta une tumeur inguinale, qu'on dut extirper, qui récidiva et qui entraîna la mort. Il a été impossible de préciser la nature de cette tumeur; on a vaguement parlé de « kyste » (?).

Notre petite malade, née le 28 juin 1913, a marché tard, à dix-neuf mois. On dit qu'elle n'était pas très solide sur ses jambes et qu'elle tombait facilement. Mais en somme, jusqu'à l'été de 1921, sa santé n'avait pas paru sérieusement troublée.

Cette année, elle commença à souffrir d'un rhumatisme déformant des poignets et d'une kératite interstitielle double. Elle fut conduite au service d'ophtalmologie de l'Hôtel Dieu, où M. DE LAPERSONNE lui prescrivit des injections sous cutanées d'une substance dont la tante ne peut préciser la nature et qui lui furent faites assez régulièrement pendant un an par un médecin du Loiret, où elle était retournée. On peut attribuer à ce traitement la progression très lente des accidents qu'elle a présentés plus tard et leur évolution relativement favorable.

Plus tard, en effet, on fut frappé de son air hébété et d'une difficulté croissante de la marche. C'est alors qu'elle nous fut conduite, à la fin de novembre 1923.

A son entrée, ce qui nous frappe tout d'abord, ce sont des troubles de la motilité des membres inférieurs. La marche est lente et difficile; l'enfant se balance à chaque pas de droite à gauche, puis de gauche à droite; la flexion des divers segments de membre les uns sur les autres est limitée, la démarche a le caractère spasmodique. La malade se fatigue très vite. Si on l'examine couchée, la raideur disparaît, les mouvements spontanés ou communiqués sont faciles, et la force musculaire paraît peu diminuée.

Les réflexes tendineux sont tous très exagérés, particu-

lièrement le rotulien et l'achilléen, surtout à droite, mais ils ne sont pas polycinétiques. La trépidation épileptoïde du pied est facile à provoquer; elle est persistante, durable elle est plus forte à droite.

Il n'y a pas de signe de Babinski.

Les réflexes de défense font défaut.

Aux membres supérieurs, la mobilité est normale.

Il n'y a pas d'atrophie musculaire (sauf aux interosseux de la main, atteinte de rhumatisme déformant) ni de troubles trophiques.

La sensibilité cutanée et profonde est normale; il n'a ni douleur, ni anesthésie, ni hyperesthésie. Le sens stéréognostique et la notion des attitudes segmentaires des membres sont conservés.

Pas de signe de Romberg.

Pas de troubles de sphincters anal et vésical.

Du côté des yeux, on constate que la pupille ne réagit plus à la lumière, mais se modifie pour l'accommodation. De plus, l'enfant présente sur la cornée des taches opaques, irrégulières, restes d'une kératite interstitielle.

L'audition est notablement diminuée.

L'oreille droite n'entend la montre qu'à 3 centimètres (au lieu d'un à deux mètres) et la voix chuchotée à 5 ou 6 centimètres au lieu de plusieurs mètres; l'oreille gauche entend la montre à 4 ou 5 centimètres et la voix chuchotée à 10 centimètres. L'examen de l'ouïe fait par M. Paul ALBERT avec les procédés habituels, permet de conclure qu'il existe une surdité d'origine labyrinthique. L'enfant n'a ni otalgie, ni vertiges.

Notons l'absence de tout symptôme témoignant d'un trouble du cervelet et des nerfs périphériques.

L'état psychique de l'enfant semble d'abord un peu obnubilé; elle a l'air hébété. Cependant elle sait lire et écrire; et si on parle fort, elle comprend bien et répond correctement. Si sa faculté d'attention et sa mémoire paraissent un peu faible, la surdité en paraît la cause principale, sinon la seule. Il ne paraît donc pas qu'il y ait une diminution notable de l'intelligence.

Le liquide céphalo-rachidien a été recueilli par ponction lombaire; il est clair, sans hypertension; il y a 9 lymphocytes par millimètre cube à la cellule de Nageotte; donc légère lymphocytose. Le taux de l'albumine est de 0 gr. 30 par litre.

La réaction de Wassermann et de Hecht sont positives dans le liquide céphalo-rachidien.

L'enfant présente une arthrite déformante des deux poignets; les épiphyses et les os du carpe sont volumineux; la synoviale est épaissie, mais on n'a pas la sensation d'un épanchement. Les mouvements de flexion, d'extension et de latéralité de la main sont possibles et indolores, mais très limités. Il y a une atrophie marquée des muscles interosseux et la main a un peu l'aspect de la main de singe. Les mouvements de l'articulation du coude sont limités. Ces altérations sont symétriques. Il existe donc une arthrite déformante des deux poignets avec demi-ankylose et atrophie des interosseux.

L'enfant n'a pas de dystrophie dentaire, de déformation rachitique, d'hypertrophie amygdalienne. Elle a une tendance à la cyanose et au refroidissement des extrémités.

La température centrale est normale. Son appareil digestif, ses poumons, son cœur, ses urines ne présentent aucune anomalie.

Son poids (26 kgs 200) et sa taille (1 m. 33) sont normaux.

Traitement. — Le bismuth passant pour être l'antisyphtilique de choix dans la syphilis du système nerveux, nous avons commencé la cure par ce médicament. Au mois de décembre 1923, l'enfant a reçu d'abord à deux jours d'intervalle, deux injections intra-musculaires d'un centimètre cube et demi de la solution à 1 p. 10 d'iodo-bismuthate de quinine (soit 0 g. 15). Mais ces injections provoquent des douleurs si vives qu'on est obligé de cesser. On pratique alors tous les deux jours une injection intra-veineuse de cyanure de mercure; on fait sept injections, les trois premières avec un demi-centigramme, les quatre dernières avec un centigramme. Mais après la septième, l'état des veines ne permet pas de les continuer. On les remplace par des injections

intra-musculaires de biiodure d'hydrargyre (un centigramme par injection) on en fait quatre, mais elles sont très mal tolérées et provoquent toutes un accès de fièvre (jusqu'à 39°). On revient alors à l'iodo-bismuthate de quinine, à la dose d'un centimètre cube de la suspension à 1 p. 10 (0 g. 10) qui est bien tolérée; on fait dix injections successives.

Sous l'influence de ces médications, l'amélioration a été nette et assez rapide. Au mois de mars, après deux mois et demi de traitement, l'enfant marche beaucoup mieux, ne titube pas, ne tombe pas. L'exagération des réflexes est moindre; le clonus pedis est court, s'épuise presque tout de suite, le signe de Robertson persiste, mais les taies de la cornée diminuent. A la fin du mois de février 1924, l'enfant peut courir et monter un escalier assez vite et sans difficulté; il semble même que l'état de l'ouïe s'est amélioré. Mais un des effets les plus remarquables du traitement s'est fait voir sur le rhumatisme déformant; les articulations du poignet et du coude ont plus de souplesse, l'atrophie des interosseux est bien moindre; l'arthrite chronique semble en pleine régression.

On continue le traitement par l'emploi du novarsénobenzol en injections sous cutanées, du 24 mars au 28 avril, la malade reçoit huit injections, en tout 67 centigrammes du médicament.

En l'examinant, après la huitième injection sous-cutanée de novarsénobenzol, on constate que l'amélioration produite par le bismuth et le mercure s'est maintenue, mais qu'elle n'a pas beaucoup augmenté. La paraplégie tend à disparaître ainsi que le rhumatisme déformant, mais les taies de la cornées sont dans le même état.

C'est sur l'état général de l'enfant que la médication arsenicale est le plus efficace; l'enfant pèse maintenant 28 kg. 300 et sa taille est de 1 m. 38. Le traitement est continué.

OBSERVATION VI

(BABONNEIX et R. VOISIN).

Germaine D..., quinze ans, entrée à la salle Parrot, lit N° 7, le 10 août 1908 parce qu'elle ne peut plus marcher.

Antécédents héréditaires et collatéraux. — Le père est bien portant, mais il a vingt-sept ans de plus que sa femme. Celle-ci est également en bonne santé; elle déclare que ni son mari, ni elle n'ont eu de maladies vénériennes; elle n'a pas fait de fausses couches. Ils ont eu deux enfants : Germaine, qui est l'aînée et Madeleine actuellement âgée de douze ans; cette enfant est atteinte d'hémiplégie infantile; les médecins qui l'ont examinée à sa naissance ont constaté sur ses téguments, une éruption secondaire typique et lui ont fait, incontinent, des frictions mercurielles. Ultérieurement sont apparus : une kératite interstitielle et un signe d'Argyll. La signature de la syphilis congénitale est encore confirmé par l'existence chez elle de dents d'Hutchinson.

Antécédents personnels. — Germaine est née à terme à la suite d'une grossesse normale. L'accouchement s'est bien passé. L'enfant a été élevée au sein maternel jusqu'à trois mois, puis au biberon. Elle a eu ses premières dents à huit mois et a marché à dix-huit mois. Son intelligence s'est normalement développée. En dehors de l'affection qui l'amène aujourd'hui à l'hôpital, elle n'a eu aucune maladie, si ce n'est une rougeole bénigne, il y a huit ou dix ans. Jamais elle n'a présenté de crises comitiales.

La maladie actuelle aurait débuté il y a environ trois ans. A cette époque, la fillette est tombée brusquement à terre, un beau jour sans cause; elle n'a pu se relever qu'avec l'aide de ses parents. Elle est restée deux heures sans pouvoir marcher. Les jours suivants, petit à petit, elle s'est mise à boîter, et ses pieds ont pris une attitude vicieuse. Depuis deux ans, elle est absolument confinée au lit et, d'après ses parents, il y aurait des moments où elle ne peut parler. Il y a trois mois on lui a fait sans succès, une série d'injections de benzoate de mercure.

Elle est réglée depuis quelques semaines.

Etat actuel. — La jeune fille est assez bien développée, mais ses membres inférieurs, quoique ayant gardé leur aspect normal sont presque complètement impotents; à un examen minutieux il est aisé de se rendre compte cependant, que la raideur l'emporte de beaucoup sur la paralysie. Les divers mouvements segmentaires s'effectuent avec difficulté. La station verticale est très pénible pour la malade qui ne repose sur le sol que par la partie antérieure de la plante et par la face dorsale des orteils. La marche est impossible, les pieds se mettent en varus équin et les phénomènes de contracture augmentent pour les principales jointures des membres inférieurs. La paralysie semble un peu plus accentuée du côté gauche que du côté droit. Les muscles des membres supérieurs, de la face, du cou paraissent intacts.

Tous les réflexes tendineux sont augmentés, mais cette augmentation est surtout nette aux membres inférieurs; il existe des deux côtés une trépidation épileptoïde inépuisable. Le signe de Babinski s'observe également des deux côtés.

La sensibilité, tant subjective qu'objective est normale. L'examen des yeux a été effectué par M. DUPUY-DUTEMPS. Il n'y a pas d'hémianopsie, pas de rétrécissement du champ visuel. Le fond d'œil est normal, mais la pupille gauche est plus dilatée que la droite. Les deux pupilles restent immobiles à la lumière et ne réagissent que peu à la distance. Le réflexe pupillo-palpébral est conservé.

Il existe, de temps à autre un peu d'incontinence d'urines, mais pas de troubles de la défécation. L'intelligence n'est pas normale; la malade rit et pleure sans propos; souvent elle a l'air « tout chose ». Son jugement paraît avoir quelque chose de puéril. Elle est peu instruite. En somme, débilité mentale nette.

A la colonne vertébrale, il existe une scoliose marquée de la région dorsale à convexité droite. L'état général est excellent. Il n'y a pas de fièvre, pas de troubles digestifs, respiratoires, cardiaques, etc... Les urines ne contiennent ni sucre, ni albumine.

OBSERVATION VII

(BABONNEIX).

Ce garçon de quatorze ans est envoyé à la consultation chirurgicale de l'hôpital Bretonneau, pour coxalgie. En fait, aucun signe, clinique ou radiologique, d'une affection de la hanche ou de la colonne vertébrale.

Le professeur MATHIEU sollicite donc notre avis.

Après examen neurologique, nous concluons à une monoplégie spasmodique du membre inférieur gauche.

Nous procédons aussitôt à l'examen sérologique du sang : réaction de Wassermann fortement positive.

D'autre part, le professeur DE LAPERSONNE note, pour l'œil gauche, une perte totale du réflexe lumineux, avec parésie de l'accommodation.

Le diagnostic le plus vraisemblable est donc : maladie de Marfan au début.

OBSERVATION VIII

(BABONNEIX).

Le jeune René S..., quatorze ans, nous est adressé par le Docteur PAPIN, pour troubles.

1°) Intellectuels, consistant en rétrocession du jugement et de la mémoire, lenteur des associations, etc...

2°) Moteurs localisés ou membre inférieur/gauche. Comme chez le précédent, il existe chez lui, une monoplégie spasmodique survenue lentement, sans cause.

Frappé d'une grosse inégalité pupillaire nous l'envoyons à M. DUPUY-DUTEMPS dont la réponse est :

Pupilles inégales, la gauche plus large. Des deux côtés, absence du réflexe photomoteur, contraction à la distance à peine sensible. Réflexe de Galassi conservé, donc signe d'Argyll-Robertson, très net.

Des deux côtés, atrophie spéciale de l'iris, intéressant uniformément toute l'étendue de cette membrane; parésie de l'accommodation.

Décoloration légère, mais très nette, des deux papilles optiques, plus accusés à gauche, avec atrophie des vaisseaux rétiniens.

Ultérieurement, crises comitiales, suivies de longues périodes d'hébétéude, évolution vers la démence et mort dans la cachexie. Ici encore, le diagnostic de monoplégie spasmodique tardive liée à l'hérédo-syphilis paraît bien définie.

OBSERVATION IX

(BABONNEIX).

Une fillette de dix ans nous est envoyée par M. le D^r LANCE avec le mot suivant :

« Cette enfant, hérédo-syphilitique, prématurée a marché normalement jusqu'à l'âge de sept ans; depuis trois ans, elle est atteinte d'une paraplégie spasmodique progressive, avec rétraction des muscles de la base des cuisses; psoas couturier, droit antérieur. Voudrais-tu donner à sa mère quelques conseils thérapeutiques ? »

L'enfant est hérédo-syphilitique et suit, en ce moment, dans un grand hôpital de la rive gauche, un traitement au sulfarsénol; elle est d'ailleurs née deux mois avant terme.

La réaction de Wassermann est pour son sang faiblement, mais nettement positive.

Il existe des manifestations cardiaques au sujet desquelles M. J. HEITZ (de Royat) a bien voulu nous envoyer la note suivante : pas de frémissement, mais impulsion systolique au foyer pulmonaire quand l'enfant se penche en avant; à l'écran : développement de l'arc pulmonaire; diamètres ventriculaires sensiblement normaux. Diagnostic probable : léger degré de sténose de l'artère pulmonaire.

OBSERVATION X

(BABONNEIX).

S... Marcelle, quatorze ans et demi, entrée le 8 juillet 1931, pour :

troubles de la marche dont le début remonte à sept ou huit mois, et se serait accompagné de douleurs articulaires localisées aux genoux;

gros retard intellectuel.

Dans les antécédents héréditaires, une donnée capitale : la mère est syphilitique depuis vingt ans. Elle a eu trois enfants : un âgé de dix-sept ans, débile, la malade; un né deux mois avant terme et mort au bout de dix jours.

Rien dans les antécédents personnels, sinon le retard pour parler, pour marcher, etc...

Etat actuel. — L'enfant, pâle, maigre, peu développée, a le faciès un peu figé. Son thorax est évasé. Il existe, chez elle une micro-adénopathie inguinale, axillaire et cervicale. Elle n'est pas encore réglée.

La station debout est mal assurée, l'attitude à cloche pied impossible à conserver.

La marche est spasmodique, le corps incliné en avant, les genoux fléchis, les cuisses en adduction et en rotation interne, les genoux frottant l'un contre l'autre.

Comme autres troubles moteurs, à signaler :

la maladresse générale avec hésitation, pour le moindre mouvement.

la parole difficile, un peu scandée.

Les réflexes tendineux sont tous exagérés, sans Babinski ni trépidation spinale.

Si les troubles sensitifs font défaut, il n'en est pas de même des troubles oculaires; myopie de l'œil droit, léger leucome central, pupilles légèrement irrégulières, signe d'Argyll-Robertson, atrophie spéciale de l'iris. (DUPUY-DUTEMPS).

Le retard intellectuel est considérable, puisque l'enfant ne sait ni lire ni écrire.

A la ponction lombaire : Nageotte 40,6.

Albumine : 0 gr. 40.

Bordet-Wassermann et benjoin : positifs.

Culot : surtout lymphocytes.

Le sang est le siège d'une réaction de Bordet-Wassermann positive.

OBSERVATION XI

(PÉHU, ELMELIK et MALATRE).

Ch... René, 5 ans, entre à l'hôpital dans le service du Docteur PÉHU pour paraplégie spasmodique le 24 mai 1922.

Antécédents héréditaires. — Le père a 36 ans, c'est un toussEUR chronique qui a été réformé en 1915 pour cardiopathie. La mère a 33 ans; elle a eu sept grossesses.

1913 : Premier, né à 8 mois, mort à 53 jours.

1914 : Deuxième, né à 7 mois, mort après 24 heures.

A ce moment on lui a conseillé à l'Hôtel Dieu de Lyon, de suivre un traitement antisyphilitique lors d'une grossesse ultérieure.

1915 : troisième, né à 6 mois, macéré de 20 jours.

1917 : quatrième : le petit René (notre malade) né à terme; depuis le quatrième mois de la grossesse, la mère a été traitée par un sirop dont elle ne peut préciser la nature.

L'enfant pesait 3 kilogs à la naissance : il a été nourri au sein jusqu'à treize mois. Il a été traité par des frictions mercurielles (dix jours de suite, suspension dix jours, etc...) jusqu'à 14 mois.

Après l'âge de 14 mois il n'a plus subi de traitement, sauf à l'âge de 3 ans et demi, lors d'une coqueluche, pendant 6 semaines seulement.

Les autres grossesses sont les suivantes :

1919 : cinquième enfant, né à terme, mort à 35 jours.

1920 : sixième enfant, né à terme, bien portant.

1922 : septième enfant, né à terme, mort d'ictère à 22 jours en mars dernier.

Antécédents personnels. — Le petit René a toujours été bien portant jusqu'à l'âge de 3 ans et demi. A cette époque

il a eu la coqueluche. Depuis ce moment, l'enfant est devenu moins résistant : perte de l'appétit, entérites récidivantes.

La mère n'avait jamais rien constaté d'anormal dans la démarche de l'enfant jusqu'en Juillet 1921. Il commence alors à buter à chaque pas. En dehors de ces troubles de la marche, rien à signaler. Les membres supérieurs sont indemnes. Il n'y a pas d'incontinence d'urines.

Etat actuel. — Mai 1922. Il présente en effet une démarche paréto-spasmodique ou mieux de gallinacé. Il décompose les mouvements de la marche : il commence par détacher un talon, puis la pointe reste un moment en l'air, tandis qu'il contracte et fait bomber le dos du pied, à la façon d'un coq qui se déplace; quand il marche vite, il talonne, zigzague un peu, sans verser d'un côté ou de l'autre. Il n'y a pas de signe de Romberg.

Les masses musculaires ne sont ni atrophiées ni anormalement développées, il est difficile de se rendre compte de la force musculaire en raison de l'âge de l'enfant.

La trépidation plantaire a été obtenue deux ou trois fois à droite, après sommation; elle est d'ailleurs très légère.

Le signe de Babinski existe mais est difficile à obtenir.

On remarque une rétraction bilatérale assez accusée du tendon d'Achille.

Il n'y a rien aux membres supérieurs;
aucun trouble sphinctérien,
aucune modification de la sensibilité.

La colonne vertébrale est normale.

A l'examen des yeux : pas de kératite interstitielle; pas de paralysie de la musculature externe, mais signe d'Argyll-Robertson, bilatéral.

L'enfant entend bien.

La ponction lombaire a ramené un liquide clair dans lequel on a trouvé :

1 gramme d'albumine pour 1000.

pas d'autres éléments cellulaires que quelques globules rouges,

mais la réaction de Bordet-Wassermann y est franchement positive.

Deux ans après, 20 mars 1924.

Le petit malade a été soigné par divers moyens :

Arsénobenzènes en injections sous-cutanées (0 g. 10) deux fois par semaine.

frictions mercurielles répétées pendant 10 à 20 jours.

injections de bismuth.

Toute la médication habituelle lui a été appliquée. Néanmoins l'état demeure stationnaire, puisque deux ans après le premier examen, la démarche, l'état paréto-spasmodique sont rigoureusement identiques.

13 janvier 1927. — Le traitement a été interrompu depuis bientôt un an. L'enfant, maintenant âgé de 10 ans a présenté depuis mars 1924 un certain nombre de crises de type nettement comitial avec perte de connaissance, écume aux lèvres, émission involontaire d'urines (en 1924, trois crises, deux en 1925, une en 1926).

Il est turbulent, inattentif, indiscipliné; aussi on n'a pas pu le garder à l'école où il taquine ses camarades; dans sa famille, il se montre coléreux, batailleur et casse beaucoup d'objets. La marche est cependant meilleure; il résiste mieux à la fatigue et peut suivre sa mère pendant une demi-heure sans grande lassitude.

A l'examen, sa démarche est toujours spasmodique et lorsqu'il se déplace, il a l'allure d'un coq dressé sur ses ergots, car il appuie surtout sur la pointe des pieds.

Présente un genou recurvatum bilatéral.

Les réflexes rotuliens sont toujours exagérés. Il persiste une légère trépidation plantaire, surtout à gauche.

Il n'y a pas de signe de Babinski, pas de troubles de la sensibilité, pas de troubles sphinctériens.

Les pupilles sont très inégales, avec mydriase à gauche et insensibilité à la lumière.

La rate et le foie, les dents, sont normaux.

Rien aux membres supérieurs.

L'enfant est bizarre, a facilement de l'écholalie et emploie la troisième personne pour exprimer ce qu'il veut lorsqu'on a utilisé ce mode pour lui parler.

En somme malgré le traitement régulièrement suivi depuis

plus de quatre ans, on a à peine l'impression d'avoir enrayé l'évolution des troubles.

OBSERVATION XII

(D. NOÏCA et E. GRACIUN).

M. H..., âgé de treize ans, israélite est amené par sa mère dans le service de l'un de nous à l'Hôpital Pantélimon, le 20 septembre 1925, pour des troubles de la marche.

Antécédents héréditaires. — Le père est mort pendant la guerre. La mère, en dehors de cet enfant a une jeune fille de dix sept ans, bien portante et elle a eu plusieurs avortements provoqués. Depuis deux à trois années, elle souffre de maux de têtes atroces.

Antécédents personnels. — Notre patient est né à neuf mois normalement. Il a eu une pneumonie à un an, une rougeole à cinq ou six ans. Il n'a jamais fait d'épilepsie.

A l'âge de sept ans, il a été envoyé à l'école; là il s'est conduit comme tous ses camarades et il a passé facilement sa première classe. Mais l'année suivante on remarque que l'enfant baisse comme intelligence et perd la mémoire. Son raisonnement diminue au point qu'il est incapable de passer sa classe, ce qui décide l'un de ses professeurs de conseiller à sa mère de le retirer de l'école.

Presque en même temps que ces troubles intellectuels, la mère remarque que son enfant a de plus en plus de gêne à marcher, et surtout lorsqu'il veut courir, il tombe et rit naïvement de ce qui lui arrive. La mère a bien remarqué que ce qui empêchait l'enfant de marcher et surtout de courir, c'était que ses jambes se raidissaient à ce moment précis. Ces phénomènes ont débuté à la jambe gauche, ils ont passé ensuite à la jambe droite. La parole elle aussi a changé en même temps l'enfant ne pouvait plus articuler qu'en tenant les dents rapprochées.

Etat actuel. — L'enfant d'un aspect un peu malingre, mais bien portant, petit de taille, d'un intellect satisfaisant à

première vue ayant une tenue convenable, docile, répond facilement à nos questions et se soumet volontiers à notre examen. A l'examen corporel, on ne trouve aucune anomalie, aucun signe de dégénérescence physique. A la région antéro-externe d'une cuisse on remarque une grande cicatrice de la peau, consécutive à une morsure de chien.

L'enfant se tient debout devant nous, avec les genoux un peu fléchis, les pieds écartés, les pointes dirigées un peu en dedans. C'est quand on lui demande de marcher qu'on observe les troubles qui l'amènent à l'hôpital. En effet, il marche à petits pas pressés, les membres inférieurs rigides, inclinant son tronc tantôt à droite et tantôt à gauche, les genoux rapprochés et les jambes écartées. S'il veut courir, il tombe immédiatement.

Au lit, toute rigidité disparaît, les mouvements volontaires des membres inférieurs sont conservés, mais limités : il élève le membre inférieur jusqu'à trente centimètres au dessus du plan du lit, il étend et plie les genoux, mais pas beaucoup et ne fait aucun mouvement avec les orteils.

Nous rencontrons une certaine résistance dans les mouvements passifs des articulations des genoux et des chevilles.

La force musculaire est bien conservée.

Les réflexes tendineux sont très exagérés. On peut provoquer un clonus du pied bilatéral. Le signe de Babinski est aussi trouvé des deux côtés particulièrement net. Les réflexes cornéen et pharyngien sont conservés.

Les pupilles sont égales mais d'un contour ovalaire. Elles réagissent bien à la lumière et à la distance.

Les sensibilités générales superficielles et profondes sont normales. Tous les sens sont normaux. Les sphincters fonctionnent bien, il arrive quelquefois cependant à l'enfant d'uriner dans son lit ou, s'il ne va pas rapidement au cabinet, de perdre l'urine dans ses pantalons.

On ne trouve rien d'anormal deux membres supérieurs et à la face.

La force dynamométrique est égale des deux côtés.

En résumé le malade présente une paraplégie spasmodique qui rappelle celle de la maladie de Little.

A l'examen du liquide céphalo-rachidien, on trouve une réaction de Wassermann très fortement positive; les réactions de Pandy et de Nonne-Appelt sont également fortement positives. A la cellule de Nageotte on trouve 62 lymphocytes par millimètre cube.

Etat psychique. — L'enfant joue avec les autres enfants de la salle; il est soumis et docile, mange seul et fait ses besoins aux cabinets. Son intelligence cependant semble très réduite même si on la compare à celle d'un enfant de sept ans (le malade est âgé de treize ans). Il se trompe dans les opérations arithmétiques très simples qui lui sont proposées, ne sait plus dire le mois, le jour ni l'année. Il ignore la capitale de la Roumanie. Quand on lui donne un journal, il lit avec un accent monotone, articulant mal entre ses dents. Si nous l'invitons à écrire, même une lettre, il refuse et se met à pleurer. La mémoire de fixation est très faible, car il ne peut pas reproduire une phrase de huit à dix mots que nous venons de prononcer devant lui.

Le malade de plus, présente une motilité infantile. Il exécute très incorrectement les mouvements simples qui lui sont demandés.

Evolution. — Le traitement que nous avons fait subir à cet enfant avec des injections de bismuth et de néosalvarsan n'a donné aucun résultat.

Au cours de 1931, le malade commença à faiblir, il ne pouvait plus marcher qu'avec l'aide d'une canne, puis de béquilles, et enfin il a été forcé de s'aliter. Les membres inférieurs se sont immobilisés en flexion, rendue de plus en plus irréductible par la rétraction tendineuse. Puis le malade se cachectisa; des escarres se formèrent aux fesses et aux membres inférieurs; il mourut le 17 mars 1932.

OBSERVATION XIII

(DÉJERINE et CHIRAY)

Il s'agit d'une petite fille âgée de 8 ans.

Elle est née à terme et a joui d'une parfaite santé jusqu'à l'âge de 7 ans et demi. C'est il y a 8 mois seulement que les premiers troubles de la démarche sont apparus. Ils ont sans cesse progressé jusqu'à l'état actuel.

Les membres inférieurs sont légèrement contracturés et la contracture s'exagère dès que l'enfant tente un mouvement. C'est une contracture en extension pour la cuisse et la jambe; en flexion plantaire pour le pied.

Quand on met l'enfant à terre et qu'on la soutient, elle tente de faire quelques pas et présente tout à fait la démarche des enfants atteints de maladie de Little.

La pointe du pied traîne sur le sol qu'elle ne quitte jamais. Les cuisses sont accolées en adduction et rotation en dedans. L'enfant se cramponne à tout ce qui peut lui offrir un point d'appui. Abandonnée à elle-même, elle tombe et ces chutes sont assez fréquentes, car il lui arrive souvent de s'élancer en avant pour jouer ou accomplir quelque acte, comme si elle oubliait sa paralysie.

Quand on examine l'enfant couché, on se rend compte que quelques mouvements actifs et passifs sont possibles, car la contracture n'est pas totale. Seule la flexion dorsale du pied est devenue complètement impossible.

La force musculaire est faiblement diminuée et il n'existe pas d'atrophie.

L'enfant ne semble pas souffrir et la sensibilité objective paraît intacte à tous les modes.

Les réflexes achilléens et rotuliens sont exagérés, le signe des orteils paraît absent (il a été trouvé ensuite par M. Babinski lui-même, lors de la présentation de la malade à la Société de Neurologie) le clonus du pied est peu net, on le provoque bien mais il s'épuise vite.

Les sphincters fonctionnent bien. Quelquefois au cours des violentes colères qu'elle a fréquemment, l'enfant perd

quelques gouttes d'urine, mais n'a pas d'incontinence en temps ordinaire.

Les membres supérieurs sont absolument intacts comme motilité et comme sensibilité.

L'examen des yeux pratiqué par M. ROCHON-DUVIGNAUD a donné les résultats suivants :

Pupille droite en mydriase, immobile à la lumière et à la convergence.

Pupille gauche, de dimension moyenne, paresseuse à la lumière et à la convergence mais ayant conservé cependant un certain degré de mobilité.

Fond d'œil normal des deux côtés. Emmétropie. Pas de paralysie musculaire.

L'état mental s'est profondément modifié depuis qu'elle est malade; la fillette est devenue coléreuse, elle « jette ses affaires » insulte sa mère. Elle « dit des gros mots ». La nuit elle dort mal, elle a des cauchemars, des peurs subites. Dès qu'on cesse de la surveiller, elle se livre à l'onanisme.

La ponction lombaire a montré qu'il existe une lymphocytose assez abondante avec quelques moyens mononucléaires et très peu de polynucléaires.

Le père et la mère de l'enfant nient toute infection spécifique. L'enfant ne présente elle-même aucun stigmate dystrophique, à part un front olympien.

Mais la mère a perdu deux enfants en bas âge; le premier il y a dix ans, le second il y a trois mois. Bien qu'elle accuse surtout la diarrhée verte, il est certain que pour le dernier enfant qui a été traité à Bretonneau le diagnostic d'hérédosyphilis a été porté.

Un traitement mercuriel n'a donné aucun résultat.

OBSERVATION XIV

(DÉLÉARDE et Mlle CANTRAINNE).

Do..., André, 8 ans. Est entré dans le service de médecine infantile le 14 novembre 1913, parce qu'il marche difficilement.

Antécédents héréditaires. — Le père est scoliotique et sujet à des bronchites à répétition. Il n'a jamais eu d'accident syphilitique et la réaction de Wassermann est négative dans son sang. La mère eut, d'une première union un enfant né à terme et actuellement en bonne santé. Elle épousa en 1903 le père du petit malade. Elle a fait deux avortements, l'un de quatre mois, l'autre de deux mois. Elle n'a jamais été soignée pour accidents spécifiques; cependant la réaction de Wassermann est fortement positive dans son sang.

Antécédents personnels. — L'enfant, né à terme paraissait en bonne santé à la naissance. Il a été nourri au sein, par sa mère, pendant trois semaines, puis au biberon. A ce moment l'enfant aurait présenté l'allure d'un athrepsique avec forte diarrhée. A 9 mois, il a eu une éruption papuleuse et prurigineuse qui aurait duré une année. Il a présenté aussi quelques accidents convulsifs localisés au côté droit. A ce moment la mère montra l'enfant à un médecin qui institua un traitement spécifique par injections intra-musculaires. Ce traitement a été suivi d'une amélioration de l'état de l'enfant.

L'enfant a eu ses premières dents à un an. Il a marché à 17 mois. Son intelligence a toujours paru normale. La maladie actuelle a débuté en novembre 1912 par des difficultés de la marche. L'enfant faisait des chutes fréquentes, se fatiguait vite, en pouvait descendre seul de son lit ou passer sans aide de la position couchée à la position assise.

Etat actuel. — L'enfant se tient debout les jambes écartées, et raidies.

Pas de signe de Romberg.

La marche est oscillante et trémulante. Le malade détache difficilement la pointe du pied. Il fauche des deux jambes.

Dans la position couchée, on remarque de tous les mouvements sont conservés, mais que les divers segments des membres inférieurs sont contracturés.

Les réflexes rotuliens sont nettements exagérés. On peut provoquer une trépidation épileptoïde du pied. On trouve aussi le signe de Babinski.

Il n'y a pas de troubles de la sensibilité; pas de douleurs spontanées ni à la pression des apophyses épineuses, la colonne vertébrale est flexible, sans déformation, ni saillie d'aucune sorte. Il n'y a pas de troubles trophiques, ni de troubles sphinctériens. Les membres supérieurs sont normaux.

A l'examen des yeux; on remarque qu'à gauche, la pupille réagit paresseusement à la lumière. A droite il existe un signe d'Argyll-Robertson très net. Par ailleurs l'acuité visuelle est normale. Il n'y a ni altération du fond l'œil, ni strabisme ni nystagmus.

Dans le sang, la réaction de Bordet-Wassermann est franchement positive.

L'intelligence de l'enfant est diminuée. L'enfant a oublié une partie des lettres de l'alphabet, telles que H, V, T, M, U... alors qu'il reconnaît encore quelques autres. Cependant il a su lire, à présent il répète encore comme un perroquet les premières pages du livre sur lequel il a appris à lire, mais il ne peut plus lire les pages suivantes. Il se souvient de son nom et de l'adresse.

L'état général est bon. Aucun stigmate d'hérédo-syphilis. Le traitement par la néo-salvarsan n'a amené aucune amélioration.

OBSERVATION XV

(A. BROCA).

(Résumée)

Fille de 13 ans 1/2. S'est présentée à la consultation des « Enfants Malades » le 3 septembre 1908, parce que depuis 8 mois elle marche avec difficulté, se plaignant des crampes dans les pieds.

On constate alors une démarche mal assurée avec pose du pied la plupart du temps en varus, et flexion irrégulière des orteils en griffe. Comme il n'y a pas de cause évidente, pas de mal de Pott, pas de troubles sphinctériens, on pense à l'hystérie et on l'hospitalise pour traitement adéquat.

Mais plus tard l'examen complet révèle qu'il s'agit bien d'une paraplégie organique.

En effet :

Debout et immobile, la malade est grande pour son âge et la gracilité des jambes fait contraste avec le développement du tronc et des membres supérieurs.

A la marche, elle pose son pied légèrement en varus, avec tendance à l'équinisme, puis elle fléchit spasmodiquement les quatre derniers orteils, le gros restant immobile, comme si avec eux elle voulait frotter le sol. La souplesse semble manquer dans l'articulation tibio-tarsienne, car elle soulève le pied en masse, pour le reposer de même.

Les réflexes rotuliens sont exagérés, mais on ne peut provoquer de trépidation épileptoïde.

Le signe de Babinski est inconstant.

A l'examen électrique (M. LARAT) la contractibilité faradique semble un peu diminuée. Par contre, la contractibilité galvanique l'est fortement : elle ne commence qu'à 12 et 15 milli-ampères au lieu de 4 1/2 à 5, chiffres normaux.

La souplesse de la colonne vertébrale est parfaite, il n'y a jamais eu de douleurs thoraciques en ceinture.

Par contre il existe aux deux cornées, surtout à droite des lésions de kératite interstitielle pour laquelle la malade a été soignée en 1907 par M. Terrien.

L'étude des antécédents ne montre rien : l'enfant est née à terme, a des frères et sœurs bien portants; sa mère est morte alcoolique à 30 ans, mais n'a pas fait de fausses-couches. L'enfant de son côté ne présente aucun autre accident suspect; sa denture est normale et elle n'a eu qu'une crise de rhumatisme articulaire aigu en 1904.

Sous l'influence du traitement, l'amélioration a été réelle. L'enfant a reçu du 16 au 28 octobre une injection quotidienne de 15 milligrammes de biiodure de mercure, en même temps que per os elle recevait deux cuillerées à café de sirop de Gibert qui, lui, fut continué jusqu'au 6 novembre.

OBSERVATION XVI

(DUHOT et BOEZ).

Paul C..., manœuvre, 26 ans, entré le 18 mars 1924, dans le service de M. le Professeur Combemale.

Les parents sont en bonne santé, sur 6 frères et sœurs les deux premiers sont morts en bas âge, le troisième à 14 ans, d'affection indéterminée; trois frères plus jeunes que lui sont bien portants.

Le malade a présenté des convulsions dans la première enfance; il a été atteint à l'âge de deux ans d'une affection oculaire, persistant actuellement; il y a quelques années, est apparue une surdité d'abord droite, puis bilatérale qui n'a pas rétrocedé.

Trois semaines avant son admission, cet homme a remarqué une faiblesse de ses jambes qui progressa assez rapidement au point de le forcer à abandonner son travail; elle s'accompagne de troubles sphinctériens surtout caractérisés par des difficultés de la miction.

A son entrée, la marche est impossible sans le secours d'un aide, et présente les caractères de la spasticité. Les réflexes achilléens et rotuliens sont notablement exagérés, on détermine facilement la trépidation épileptoïde, le signe de Babinski est bilatéral.

Il n'existe pas de réflexes de défense.

La sensibilité est intacte.

Les troubles urinaires sont marqués.

L'examen révèle des lésions de kératite interstitielle double, surtout prononcée du côté droit où l'acuité visuelle est presque nulle, où de plus il y a du strabisme. Le signe d'Argyll-Robertson n'existe pas.

La surdité bilatérale est très notable.

Les dents sont implantées vicieusement avec microdontisme et malformation, surtout à la 2^e incisive supérieure gauche qui affecte la forme d'une canine.

La voûte palatine est ogivale.

Les testicules sont atrophiés et sans consistance, attei-

gnant à peine le volume d'une noisette. D'ailleurs le malade a l'aspect général d'un infantile et ses facultés intellectuelles sont restreintes.

La ponction lombaire pratiquée à l'arrivée de ce malade donne issue à un liquide en légère hypertension, hyperalbumineux, et tenant en suspension des lymphocytes en quantité notable.

La réaction de Bordet-Wassermann y est négative, comme d'ailleurs dans le sang.

On institue un traitement par le néo-salvarsan. L'amélioration se montre après la deuxième injection : les troubles sphinctériens disparaissent; la démarche encore spasmodique est cependant beaucoup plus aisée après quatre injections, en l'espace d'un mois. Le lymphocytose du liquide céphalo-rachidien a subi une rétrocession presque complète.

Chez ce malade de 26 ans, il n'existe aucun signe de syphilis acquise à laquelle de son propre aveu, une génitalité réduite l'a peu exposé. Par contre la syphilis héréditaire est appuyée par les antécédents évoluant au cours de l'enfance, et par les signes actuels : kératite interstitielle, surdité, malformations dentaires et palatine, atrophie testiculaire, infantilisme psychique et débilité mentale

OBSERVATION XVII

(R. KOENIGSTEIN. Traduite par M. PROBST).

Il s'agit d'une petite fille de 9 ans 1/2.

Antécédents. — La malade est le 8^e enfant de la famille.

Le premier enfant, bien portant jusque-là est mort de spasmophilie à 2 ans. Vers cette époque, le père attrapa la syphilis et se fit soigner à l'hôpital pour cette affection.

Depuis cette date sa femme eut ensuite une série de fausses couches et de naissances avant terme. Le 7^e enfant est né à terme : c'est un garçon, il n'a jamais rien présenté d'anormal, actuellement il est âgé de 15 ans et bien portant.

La petite malade est née à terme. Elle n'a jamais eu d'érup-

tion et n'eut, comme maladie infantile que la varicelle. Elle a été toujours bien portante jusqu'au printemps de 1910. D'après sa mère son développement physique et intellectuel a été normal; elle a seulement eu toujours quelques difficultés d'expression.

Vers la fin de juin de cette année (1910) on a remarqué que la démarche de l'enfant qui, jusque-là n'avait jamais rien présenté d'anormal, présentait un certain caractère de raideur; d'abord elle traîna un peu le pied droit, le faisait glisser sur le sol, puis ce même phénomène se produisit du côté gauche. L'enfant ne s'est jamais plainte d'aucune douleur, pourtant elle se fatiguait plus facilement qu'auparavant.

A l'examen, on remarque que l'enfant est normalement développé. L'intelligence paraît inférieure à la moyenne (en classe, c'est une élève médiocre). Le caractère est gai, quoiqu'un peu enclin à l'énervement. La mémoire est normale, la parole un peu lourde; l'enfant ne rythme pas les mots, et de temps en temps apparaît un peu de bégaiement.

Les organes ont un aspect normal. Pas de cicatrice. Quelques ganglions cervicaux d'aspect banal.

Les pupilles sont égales, mais ne réagissent pas à la lumière. Par contre, elles réagissent à l'accommodation (signe d'Argyll-Robertson).

L'examen ophtalmoscopique ne montre rien de pathologique. Le champ visuel n'a pas d'altération. L'acuité visuelle est normale.

Aux membres inférieurs, la force musculaire est notablement diminuée; la sensibilité profonde est tout à fait normale. Pas d'ataxie, pas de signe de Romberg.

Mais les réflexes tendineux sont très exagérés tant aux membres supérieurs qu'aux membres inférieurs. On met en évidence facilement le clonus du pied et de la rotule. Les réflexes cutanés sont normaux.

Au repos, on ne peut déceler l'existence de contractures, ce n'est qu'en exécutant des mouvements passifs brusques qu'une légère rigidité peut être constatée.

La démarche est incertaine et raide; l'enfant trébuche fa-

cilement; elle sautille plutôt à petits pas, et ne plie que légèrement les genoux.

La colonne vertébrale n'est pas douloureuse à la pression ou à la percussion.

Mais il existe une légère faiblesse du sphincter vésical, l'enfant doit uriner fréquemment, d'autre part, elle ne peut retenir ses urines lorsqu'elle fait un effort, lorsqu'elle marche, ou quand elle rit.

Il n'y a pas de troubles trophiques.

La réaction de Bordet-Wassermann est positive.

L'enfant a été traitée à l'arsenobenzol, mais son état n'en a nullement été influencé.

OBSERVATION XVIII

(Professeur MENSÌ) (Résumé).

P. Vittorio, 7 ans.

Antécédents héréditaires. — Le père est alcoolique et syphilitique.

La mère a été contaminée par lui au septième mois de la grossesse. Actuellement le B. W. est positif dans son sang.

Antécédents personnels. — L'accouchement a été normal à terme. L'enfant a été nourri au sein par sa mère jusqu'à trois mois. Il a eu ses premières dents à 5 mois et a marché à 15 mois. Il a eu la rougeole à trois ans et demi; depuis, il a toujours toussé un peu.

L'affection actuelle remonte à l'âge de 6 ans. Elle a débuté par des troubles de la marche en même temps que par une modification notable du caractère se révélant par de l'agitation, une diminution de la mémoire et de l'intelligence, des distractions faciles. Plus tard sont apparus des accès de convulsions avec perte de connaissance.

Etat actuel.

L'enfant est bien développé.

Les membres inférieurs sont le siège d'une contracture permanente et spasmodique.

Les pieds sont en équinisme.

L'enfant marche le tronc projeté en avant, se fatigue facilement et présente alors une série d'accès convulsifs très caractérisés.

Les réflexes rotuliens sont très vifs.

Rien à signaler aux membres supérieurs.

Les pupilles réagissent bien à la lumière et à l'accommodation.

Les sphincters fonctionnent normalement.

Le psychisme est altéré; le regard est presque toujours vague, comme absent, la parole est légèrement scandée.

Le sang est le siège d'une réaction de Wassermann légèrement positive.

La ponction lombaire donne issue à un liquide limpide, incolore.

La réaction de Bordet-Wassermann est négative.

L'albumine y est en quantité exagérée, mais on ne trouve aucun élément cellulaire.

Après 7 injections de 5 centigrammes de neo-salvarsan intra-veineux, il s'est produit une augmentation du poids et du développement statural. L'enfant est moins sujet aux accès convulsifs, un progrès sensible s'est réalisé dans l'intelligence.

Le regard est plus expressif, la mémoire plus facile, la station plus assurée.

OBSERVATION XIX

(Professeur MENSI) (Résumée).

Itala... 8 ans. Entré à l'hôpital le 18 juin 1917.

Antécédents héréditaires. — Une tante paternelle morte à 74 ans, folle depuis vingt années. Le père, alcoolique, est sourd par maladie probablement syphilitique. La mère, apparemment en bonne santé, a eu trois enfants, dont deux sont morts de gastro-entérite.

Antécédents personnels. — L'enfant est née à 8 mois. L'accouchement a été normal. L'enfant a été nourrie au sein,

par sa mère, jusqu'à 9 mois, quoique insuffisamment. Elle a eu ses premières dents à 12 mois, a fait ses premiers pas à 24 mois. Elle n'a jamais présenté d'éruptions, mais, à 9 mois, a souffert à l'œil gauche d'un mal dont la nature reste indéterminée.

Maladie actuelle. — A 5 ans et demi, l'enfant commence à éprouver de la difficulté à se servir de sa jambe et de son bras gauches. Puis les troubles se manifestèrent aussi du côté droit, augmentant progressivement d'intensité.

En Février, soit quatre mois avant son entrée à l'hôpital, l'enfant présenta une céphalée intense et des attaques convulsives auxquelles fit suite une aggravation marquée de tous les phénomènes nerveux.

Etat actuel. — L'enfant n'est pas capable de lever un pied, soutenue aux aisselles, elle marche en traînant les pieds au sol, les genoux joints, légèrement fléchis, les jambes rigides. Les pieds sont en équinisme.

Aux membres supérieurs on note quelques tremblement. La main gauche est constamment fléchie sur l'avant-bras, les doigts fléchis aux premières phalanges. Quand on fait exécuter des mouvements passifs aux membres, on note un certain degré de contracture.

Les réflexes tant rotuliens qu'achilléens sont nettement exagérés.

On observe un signe de Babinski.

Les sphincters ont normalement fonctionné jusqu'au début du mois, car il y a quinze jours que l'enfant perd ses urines.

On n'observe ni troubles de la sensibilité, ni troubles trophiques.

L'examen des yeux montre : un strabisme externe à droite. Les pupilles réagissent faiblement à la lumière. On observe du nystagmus.

L'intelligence est très diminuée, la parole est difficile.

La ponction lombaire a ramené un liquide clair à tension normale, riche en albumine, contenant des lymphocytes.

La réaction de Wassermann est positive dans le sang.

Evolution. — Durant le séjour à l'hôpital qui fut de

26 jours, les phénomènes nerveux allèrent toujours en s'accroissant, surtout à la partie droite du corps, de sorte que, de ce côté, les déformations des membres sont semblables à celles de gauche. La parole est devenue inarticulée, le psychisme réduit à l'idiotie.

L'enfant fut pris le 30 juin d'une forme de grippe avec température élevée à 39°8, rougeur intense de la muqueuse bucco-pharyngée, écoulement purulent de l'oreille et mucopurulent du nez, conjonctivite et éruption à la base du thorax.

La mort eu lieu le 14 juillet.

A l'autopsie : quelques foyers de broncho-pneumonie ; sclérose cérébro-spinale diffuse.

OBSERVATION XX

(MORQUIO LUIS) (Résumée).

Il s'agit d'une fillette de 10 ans chez qui l'hypothèse d'hérédosyphilis se fonde sur l'existence d'une réaction de Bordet-Wassermann positive dans le sang et dans le liquide céphalo-rachidien qui est d'ailleurs le siège d'une lymphocytose manifeste.

OBSERVATION XXI

(AQUILES GAREISO) (Résumée).

Il s'agit d'une petite fille de 4 ans, née de parents hérédosyphilitiques, atteinte de paraplégie qui a été améliorée par les injections de biiodure de mercure.

OBSERVATION XXII

(TOULOUSE, COURTOIS et MARESCHAL).

« Paralyse générale infantile simulant l'imbécilité avec syndrome de Little. »

(*Annales Médico-Psychologiques*, XIV^e série, 90^e année,
T. I, 4 avril 1932).

Mlle Van de V... 15 ans 1/2 entre le 18 mars 1932 à l'Hô-

pital Henri Rousselle. Une note de l'hôpital qui l'envoie porte « Imbécillité avec syndrome de Little ».

En effet, la malade se présente comme une imbécile. Absence de connaissances scolaires élémentaires, ne peut lire, ni écrire, reconnaît seulement quelques lettres. Indifférence, puérilité, langage rudimentaire, suggestibilité, contentement souriant, rires niais. Tics du cou et des épaules. L'activité utile est nulle, la malade passe son temps au lit à regarder des images pour jeunes enfants, avant de les déchirer en petits morceaux. Elle chantonne parfois, crie ou pleure sans motif. Gâtisme. S'alimente seule. Le niveau mental (test Termann) est très bas; l'âge mental correspond à celui d'un enfant de 5 ans.

Il existe d'autre part, un syndrome neurologique caractérisé par une paraplégie spasmodique : réflexes polycinétiques; clonus du pied et de la rotule; réflexe cutané plantaire en extension à gauche; douteux à droite. La station debout et surtout la marche sont très difficiles et souvent les jambes se croisent en ciseau.

L'examen chronaxique confirme ces constatations « pas de dégénérescence musculaire, modifications chronaxiques caractérisant d'après Bourguignon les troubles pyramidaux réalisés complètement à gauche, partiellement à droite » (M. LIBERSON).

Les pupilles sont à peu près égales, en mydriase et rigides tant à la lumière qu'à l'accommodation, léger strabisme convergent, fond d'œil normal (D^r LAGARDE).

Tremblement digital; tremblement lingual intense. La dysarthrie est difficilement recherchée, mais la parole spontanée est souvent mal articulée, presque incompréhensible.

Dents mal implantées; microdontie portant surtout sur les deux incisives médianes supérieures.

Enfin l'examen morphologique montre une malade de petite taille 1 m. 42 pesant 36 kgs à la stature infantile. Le tronc présente deux seins à peine développés, sans trace de glande. La pilosité axillaire est nulle, la touffe pubienne à peine indiquée; hypotrophie du Mont de Vénus.

Tension artérielle 10—5 1/2 (Vaquez).

Urines normales. Azotémie 0,23.

Le métabolisme basal n'a pu être pratiqué (agitation).

Bordet-Wassermann, Meinicke et Kahn du sang positifs.

Enfin le liquide céphalo-rachidien présente les modifications habituelles de la paralysie générale. Alb. 0,65; Pandy et Weichbrodt ++, leucocytes : 8. Benjoin : 22222. 22222. 10000. Parégorique et Bordet-Wassermann positifs. Meinicke partiellement.

Il semblait donc bien s'agir d'un cas d'imbécilité par paralysie générale analogue à ceux publiés par MM. TOULOUSE et MARCHAND, par JOFFROY, etc. Mais comme ces cas sont rares et qu'habituellement la paralysie infantile ou juvénile évolue « en deux temps » fait sur lequel SCHIFF et l'un de nous insistèrent il y a quelques années (évolution progressive de l'intelligence plus ou moins complète, puis régressive ou démentielle, on décida de faire détailler les premiers renseignements et de convoquer à nouveau la famille.

Avec bien des difficultés, on obtint des renseignements dont voici l'essentiel : Milieu familial déplorable : mère misérable, très débile, alcoolique, père inconnu; une sœur de 18 ans, d'un niveau mental aux confins de l'imbécillité (la mère et la sœur se refusèrent à tout examen, même à une prise de sang).

Le malade elle-même serait née à terme, après un travail un peu long, mais sans application de forceps. Elle parla et marcha de bonne heure, et bien qu'elle n'ait pas fréquenté l'école régulièrement, elle apprit néanmoins à lire et à écrire d'une façon, paraît-il correcte. Son intelligence passait pour très supérieure à celle de son aînée. De plus, jusque vers 12 ans, elle jouait, marchait et courait comme les autres enfants. C'est alors que débutèrent à peu près en même temps des troubles moteurs et des troubles mentaux. La marche devint moins facile, l'enfant butait et tombait facilement, peu à peu, elle fut confinée au lit par l'aggravation progressive de la paraplégie.

De même, l'intelligence baissa, V... devient inactive, désapprit tout ce qu'elle savait, elle ne put plus écrire ou lire

et l'affaiblissement devint apparent même aux yeux de ses parents. Il fallut l'hospitaliser à Tenon.

Là, à la suite d'un traitement opothérapique, seraient apparues les premières règles. Elles ne sont plus revenues depuis.

DESCRIPTION CLINIQUE

LE DEBUT. — La paraplégie spasmodique hérédosyphilitique tardive débute, ainsi que sa dénomination l'indique, chez l'enfant déjà grand; et c'est là un premier point à mettre en relief; les enfants qui présentent ce syndrome sont nés à terme; l'accouchement n'a pas présenté d'anomalie; dans un seul cas de M. MARFAN, l'enfant est né seulement un peu « étonné ». Mais en règle générale, il a marché normalement, a parlé comme les autres enfants.

La paraplégie débute après quatre ans. Cependant si l'on range dans notre syndrome le cas de FOURNIER (voir obs. I), l'enfant n'avait que trois ans et demi; l'affection ne se voit qu'exceptionnellement après treize ans. Dans un seul cas, c'est à vingt-six ans qu'ont débuté les symptômes (cas de MM. DUHOT et BOEZ). Les filles semblent être aussi fréquemment atteintes que les garçons.

L'affection commence le plus souvent d'une manière toute insidieuse par une difficulté croissante de la marche, l'enfant boîte un peu, bute à chaque pas, accrochant un pied, tombe facilement. Il se fatigue vite; parfois, comme dans l'observation de M. DÉLÉARDE et Mlle CANTRAINNE il ne peut descendre seul de son lit, ou passer sans aide de la position assise à

la position couchée. Dans d'autres cas, les troubles ont été nettement localisés d'un côté; la plupart du temps à gauche. On a assisté à la constitution d'une véritable monoplégie spasmodique du membre inférieur (BABONNEIX).

Ces troubles de la marche, qui, au début, semblent atypiques ou banaux, font que souvent l'enfant est conduit à l'orthopédiste ou au chirurgien.

Mais ce qui attire aussi l'attention des parents, ce sont les troubles intellectuels qui surviennent souvent chez ces petits malades. L'enfant qui allait à l'école, et se comportait comme un élève en tous points normal, se fait remarquer par une diminution de sa mémoire. Il paraît perdre l'intelligence, ne sait plus raisonner, devient distrait ou agité, ne peut plus suivre sa classe. Parfois, comme dans le cas de MM. NOÏCA et GRACIUN, les troubles psychiques sont même apparus un peu avant les troubles moteurs.

Quoi qu'il en soit, la constitution du syndrome est insidieuse et lente et ce n'est qu'après quelque temps que les parents amènent l'enfant au médecin.

L'EXAMEN permet de constater un état paréto-spasmodique des membres inférieurs.

La *station debout* est souvent mal assurée, parfois pénible. Les jambes sont écartées et raides, les pointes des pieds en dedans, les genoux légèrement fléchis. Les pieds peuvent être en équinisme. Le signe de Romberg n'a jamais été noté.

Si on demande à l'enfant de marcher, on constate

que sa *démarche* a tous les caractères de la « démarche spasmodique ». Il chemine lentement, avec difficulté, mais ne cherche pas à s'appuyer.

Il a le corps un peu incliné en avant. Il marche en se balançant à chaque pas de gauche à droite et de droite à gauche; les cuisses sont en adduction et en rotation interne; les genoux fléchis frottent l'un contre l'autre. Les deux pieds raclent le sol en décrivant une courbe à chaque pas. C'est la démarche « en fauchant ». On voit que la difficulté réside dans le fait que la flexion des différents segments de membres les uns sur les autres est incomplète et limitée; on a l'impression que les articulations des genoux et du cou-de-pied sont le siège d'une certaine raideur. De plus, on remarque souvent un certain degré d'équinisme des deux pieds; à l'équinisme est parfois surajoutée une déviation en varus; une seule fois on a noté au contraire un valgus léger. Un phénomène curieux a pu être observé par M. MENSIS : à chaque pas, le gros orteil se mettait en extension.

Il n'y a pas de titubation; l'enfant chemine en suivant une ligne droite et les troubles de la marche ne sont pas augmentés par l'occlusion des yeux, mais la fatigue est rapide. Cette démarche spasmodique, si typique qu'on la trouve décrite presque avec les mêmes termes par des auteurs différents n'a pas été retrouvée par MM. PÉHU et ELMELIK chez le malade dont la thèse de ce dernier auteur relate l'observation; chez lui, en effet, il s'agissait d'une démarche

d'un type un peu spécial, que ces auteurs comparent à celle d'un gallinacé. « L'enfant décompose les mouvements de la marche, il commence par détacher un talon, puis la pointe reste un moment en l'air, tandis qu'il contracte et fait tomber le dos du pied à la façon d'un coq qui se déplace. Par ailleurs, quand l'enfant marche vite, il talonne, zigzague un peu sans verser d'un côté ou de l'autre. »

La spasmodicité si évidente quand le malade marche est à peine appréciable quand il est *au repos*, assis ou couché. Parfois même, alors que la paraplégie évoluait déjà depuis trois ans, les membres inférieurs au repos avaient un aspect tout à fait normal. Mais souvent ils sont dans une attitude pathologique de légère rotation en dedans avec adduction; mais la contracture a disparu; les mouvements volontaires sont conservés, quoique limités; le malade écarte assez facilement les genoux. Les mouvements communiqués sont faciles, pourtant on éprouve une certaine résistance à la mobilisation des articulations des genoux et des chevilles; en effet, cette raideur et cette limitation modérées sont dues à un certain degré de rétraction tendineuse, qu'on trouve surtout au tendon d'Achille.

La *force musculaire* est peu diminuée, les masses musculaires sont sans dureté et ne présentent pas d'atrophie sensible; elles ne sont pas non plus anormalement développées.

Nous avons vu qu'il s'agit le plus souvent d'une

paraplégie spasmodique des deux membres inférieurs. Mais deux cas ont été observés par M. BABONNEIX où il s'agissait d'une véritable *monoplégie* du membre inférieur gauche, à tel point que le petit malade qu'on avait pris pour un coxalgique avait été envoyé à l'orthopédiste. Celui-ci, en l'occurrence M. le Professeur MATHIEU, n'ayant constaté aucun signe clinique ou radiologique d'une affection de la hanche ou de la colonne vertébrale adressa le petit malade au neurologiste, M. BABONNEIX, qui rattacha cette monoplégie au syndrome décrit par M. MARFAN.

Dans d'autres cas, la spasticité a été très nettement plus marquée à gauche.

Cette contracture est donc localisée aux membres inférieurs; *les autres groupes musculaires* sont intacts en règle générale; cependant on a noté de la maladresse générale avec hésitation pour le moindre mouvement. Dans un cas de M. MENSJ le malade présentait une sorte de rétraction permanente de la main gauche qui était constamment fléchie sur l'avant-bras avec les doigts fléchis aux premières phalanges.

La sensibilité cutanée et profonde n'est pas touchée; il n'y a ni douleurs, ni anesthésie, ni hyperesthésie. Le sens stéréognostique et la notion des attitudes segmentaires des membres sont conservés.

Les réflexes tendineux sont modifiés. Souvent, ils sont tous exagérés, même aux membres supérieurs; mais en général l'état spasmodique se

révèle surtout par l'exagération très marquée des réflexes patellaires et achilléens, qui sont parfois polycinétiques. On peut provoquer la trépidation épileptoïde du pied (clonus pedis). En excitant la plante du pied, le gros orteil s'étend et les autres se disposent en éventail (signe de Babinski); une friction énergique sur la face antérieure de la jambe produit le même effet. Toutefois, dans deux cas, le signe de Babinski n'a pas été trouvé, et dans un autre il était intermittent.

Les réflexes abdominaux et crémastériens ne présentent aucune altération et les réflexes de défense manquent dans la majorité des cas.

L'examen électrique ne montre rien d'anormal en général : la formule normale n'est ni exagérée ni inversée. La contractibilité galvanique est normale et la contractibilité faradique est tantôt normale, tantôt un peu exagérée.

L'intégrité des sphincters est avec l'absence de troubles de la sensibilité un des caractères les plus importants de cette forme de paraplégie. Le sphincter anal est constamment respecté; le sphincter vésical l'est presque toujours; dans deux cas on a signalé de l'incontinence d'urines intermittente. Le malade de MM. NOÏCA et GRACIUN urinait dans son pantalon si son besoin ne pouvait être satisfait tout de suite.

Un des caractères les plus marquants de la paraplégie hérédosyphilitique chez les grands enfants

c'est qu'elle s'accompagne à peu près constamment de *troubles oculaires* divers qui signent la syphilis nerveuse ou bien qui ne constituent que des atteintes locales de la vérole.

Dans la plupart des cas observés on a trouvé soit d'un côté, soit des deux côtés, le signe d'Argyll-Robertson; il consiste dans l'abolition du réflexe pupillaire à la lumière avec persistance du réflexe à l'accommodation. Parfois la pupille est paresseuse ou même ne réagit plus à l'accommodation. On a observé de l'inégalité pupillaire, avec déformation ovale du contour. Dans deux cas, l'iris était le siège d'une « atrophie spéciale intéressant uniformément toute l'étendue de cette membrane ». Il n'y a pas de nystagmus, pas de rétrécissement du champ visuel. L'examen du fond d'œil ne révèle rien dans la plupart des cas; la rétine et la papille sont normales. Dans un cas de M. BABONNEIX, l'ophtalmologiste avait noté une décoloration légère, mais très nette des deux papilles obliques, avec atrophie des vaisseaux rétiens. L'acuité visuelle est tantôt normale, tantôt un peu diminuée.

Enfin, il importe de relever l'existence d'une kératite interstitielle observée dans près de la moitié des cas : c'est même elle qui parfois a révélé la nature syphilitique de l'affection.

L'état général est satisfaisant : le développement corporel est normal et la maladie ne s'accompagne pas de fièvre ni d'amaigrissement.

Pour compléter ce tableau, il faut ajouter *des troubles de la parole* et *des troubles psychiques* accompagnent souvent cette paraplégie spasmodique.

La *dysarthrie* n'est pas très fréquente; nous ne l'avons trouvée que dans cinq observations avec quelques modalités d'ailleurs. La parole est difficile, un peu scandée, l'articulation des mots traîne légèrement. Une jeune malade, au dire de ses parents, ne pouvait plus parler à certains moments. Dans le cas de MM. NOÏCA et GRACIUN, la parole a été troublée dès le début : l'enfant ne pouvait plus articuler qu'en tenant les dents très rapprochées. Il lisait avec un accent monotone, articulant si mal entre ses dents que parfois on n'arrivait pas à comprendre les mots qu'il voulait prononcer.

Beaucoup plus fréquents sont les *troubles psychiques*; MM. NOÏCA et GRACIUN ont insisté sur leur quasi-constance; pour ces auteurs, ils font partie intégrante du tableau clinique de la paraplégie spasmodique décrite par MARFAN. Mais M. MARFAN, de son côté, ne semble pas adopter leur point de vue et fait remarquer qu'ils peuvent faire défaut et que leur degré est très variable. Il est exact que dans quelques cas on n'a pas noté de troubles psychiques. Mais, à notre avis, comme ils sont aussi fréquents que le signe de Babinski ou le signe d'Argyll-Robertson, on peut pratiquement considérer qu'ils font partie du tableau clinique de la paraplégie décrite par MARFAN.

Nous ne saurions mieux faire que de citer la très

belle description que FOURNIER donnait il y a cinquante ans dans ses *Leçons sur la syphilis héréditaire tardive* :

« A un moment donné, écrit-il, l'intelligence semble subir un arrêt dans son développement. Elle devient moins vive, moins éveillée, comme engourdie, alourdie, paresseuse. Si l'enfant a commencé son éducation, ses maîtres et ses parents s'aperçoivent qu'il apprend moins facilement, qu'il est plus lent à comprendre ce qu'on lui explique, qu'il manque de mémoire, qu'il sait moins bien ses leçons et qu'il ne les retient pas; que ses devoirs sont mauvais, semés de fautes, qu'il n'avait pas l'habitude de commettre, et parfois même d'étranges balourdises, qu'il est distrait, que sa faculté d'attention semble diminuée; qu'un travail quelconque même peu prolongé le fatigue et l'énerve. » (Non seulement il ne fait plus de progrès, mais il désapprend).

« L'enfant, dit encore FOURNIER, a perdu depuis quelque temps son entrain, sa gaieté, sa pétulance habituelle, il est devenu lourd, apathique, indifférent, désœuvré. Il ne s'amuse plus de rien. Il joue moins ou il ne joue que par fougades, sans prendre à cœur ce qu'il fait. Il est impatient, irritable, grognon, maussade. Il est, de plus, mobile d'impression, torpide ou excité tour à tour, passant du rire aux pleurs et réciproquement, il a des colères sans motifs. Parfois il est pris, et cela hors de tout propos, de véritables accès de larmes qui

« n'en finissent plus, et on a alors toutes les peines
« du monde à le consoler.

« Bref, c'est un enfant « troublé », modifié comme
« ensemble moral, dont le caractère surtout s'est ab-
« solument transformé. Si bien que comme conclu-
« sion à ce tableau, les parents ajoutent eux-mêmes
« cette appréciation significative : ce n'est plus le
« même enfant, tant il a changé d'humeur et d'habi-
« tude depuis quelque temps. »

Bien entendu, un tel tableau n'a jamais été trouvé au complet. Mais chacun des traits qui le composent a été décrit dans l'affection qui nous occupe. C'est ainsi qu'une malade de M. BABONNEIX avait l'air « tout chose », son jugement était puéril, elle riait et pleurait sans propos. Chez un autre, la mémoire était faible, le caractère mauvais. Il se mettait souvent dans des colères violentes pour des motifs futiles et usait volontiers d'un vocabulaire très grossier. Un autre enfant qui avait su lire, ne savait plus qu'anonner les premières pages de son premier livre de lecture.

Dans le cas de MM. DEJERINE et CHIRAY, la fillette était devenue coléreuse, elle jetait ses objets personnels, injurait sa mère, disait des mots grossiers, dormait mal; son sommeil était troublé par des cauchemars et des peurs; elle se livrait à l'onanisme. Le malade de MM. PÉHU, ELMELIK et MALATRE était turbulent, inattentif et indiscipliné, irascible et batailleur. Dans l'observation de MM. NOÏCA et GRACIUN, les troubles intellectuels qui avaient même débuté

avant les symptômes moteurs, sont au premier plan.

A sept ans, il a été envoyé à l'école, là il s'est conduit comme tous ses autres camarades et il a passé facilement sa première classe. Mais l'année suivante on remarque qu'il baisse comme intelligence et perd la mémoire. Son raisonnement diminue au point qu'il est incapable de passer sa classe, ce qui décide l'un de ses professeurs de conseiller à sa mère de le retirer de l'école.

A 13 ans, son intelligence, même comparée à celle d'un enfant de sept ans est très réduite. Il se trompe dans des opérations d'arithmétique très simples qui lui sont proposées, ne sait plus ni le jour de la semaine, ni le mois de l'année.

Il lit en bredouillant un peu et si on l'invite à écrire une seule lettre, il pleure et refuse. Sa mémoire de fixation est faible.

En résumé, il semble que dans la plupart des cas, l'enfant qui, jusque-là était parfaitement normal, voit diminuer progressivement son intelligence, sa mémoire, sa faculté d'attention. Son caractère change, devient souvent pervers. Plusieurs des malades observés ont sombré finalement dans la *démence* complète.

Mais pour fréquents et importants qu'ils soient, ces troubles psychiques manquent quelquefois. Un malade de M. MARFAN, arrivé à l'âge de 18 ans, a pu être employé dans un bureau à certains travaux de comptabilité. La fillette dont M. MORQUIO a rapporté l'histoire ne présentait aucun trouble évident de l'in-

telligence. L'intensité de ces troubles varie aussi. Parfois on ne constate qu'une certaine instabilité du caractère, le rire et les pleurs faciles ou un air d'hébété.

Un certain nombre de signes permettront de déceler l'origine syphilitique de cette paraplégie.

L'ETUDE DES ANTECEDENTS du petit malade est instructive à cet égard. Les parents sont souvent syphilitiques avoués; leur réaction de Wassermann, au moins chez la mère, est souvent positive. La mère a eu plusieurs fausses couches, des accouchements prématurés. Parfois on ne trouve rien chez les parents, mais, comme dans une observation de M. BABONNEIX, une sœur atteinte d'hémiplégie infantile, signe de plus sa syphilis par une kératite interstitielle. Notons aussi que chez les petits malades eux-mêmes sont parfois apparues dans leurs premières années des syphilides cutanées ou autres.

A l'examen, ces enfants présentent souvent des *stigmates évidents d'hérédo-syphilis*. Nous avons vu la fréquence de la kératite interstitielle. Certains enfants ont les dents striées, cariées, mal implantées, et même des dents d'Hutchinson. Dans un cas on a trouvé une sténose de l'artère pulmonaire : on sait que de nombreux travaux faits sous la direction, les uns de LAUBRY, les autres de H. GRENET, ont montré que souvent les malformations congénitales du cœur reconnaissent pour unique cause l'hérédo-syphilis. Parfois on trouve de la micro-poly-adénopa-

thie inguinale, axillaire et cervicale. Dans le cas que M. MARFAN a publié en 1924, la fillette, en plus d'une kératite interstitielle, présentait une surdité d'origine labyrinthique et une arthrite déformante des deux poignets. On sait que la surdité labyrinthique, lorsqu'elle n'est pas la conséquence d'une infection aiguë comme les oreillons, quand elle survient en apparence spontanément, qu'elle s'établit insidieusement et qu'elle progresse lentement, sans arrêt, est due presque toujours à l'hérédo-syphilis; elle fait partie de ce qu'on appelle la triade d'Hutchinson; celle-ci, caractéristique de la vérole congénitale tardive, comprend aussi les dystrophies dentaires et la kératite interstitielle. Quand au rhumatisme déformant, les travaux de M. H. DUFOUR¹ ont montré que, dans certains cas, il est causé par la syphilis, plus particulièrement par la syphilis héréditaire et qu'il est susceptible de s'améliorer par le traitement spécifique. C'est d'ailleurs ce qui arriva dans le cas de M. MARFAN. Le traitement spécifique intensif, s'il resta sans effet sur la paraplégie fit régresser rapidement l'arthrite double. La surdité parut même avoir été légèrement améliorée.

Signalons aussi pour compléter le tableau des troubles cliniques d'hérédo-syphilis chez ses malades, qu'au cours de l'évolution de la paraplégie on a pu observer dans trois cas des *crises comitiales*.

(1) Voir la thèse inspirée par M. H. DUFOUR : Suzanne GEISMAR : Du rhumatisme polyarticulaire déformant syphilitique. Thèse de Paris, 1922.

LES EXAMENS DE LABORATOIRE décèlent aussi souvent l'hérédo-syphilis. Dans près de la moitié des cas, la réaction de Bordet-Wassermann s'est montrée franchement positive dans le sang des petits malades.

Le liquide céphalo-rachidien s'écoule clair, sans hypertension. L'albumine est souvent augmentée jusqu'à 1 gr. pour 1000. Il y a de la lymphocytose modérée (de quelques éléments à 62 par millimètre cube à la cellule de Nageotte comme dans le cas de MM. NOÏCA et GRACIUN). Les réactions de Bordet-Wassermann et de Hecht sont souvent positives. La réaction de Nonne-Appelt et la réaction de Pandey pour les globulines ont été recherchées une fois et trouvées positives.

Telle est la description clinique de la maladie décrite par MARFAN. *Il s'agit en somme d'une contraction spasmodique qui disparaît au repos. La force musculaire, les sphincters, la sensibilité ne sont pas touchés. Les troubles trophiques font défaut. Cette paraplégie s'accompagne de troubles oculaires : le signe d'Argyll-Robertson y est à peu près constant; souvent on trouve les traces d'une kératite interstitielle. Les troubles psychiques qui consistent en régression de l'intelligence et de la mémoire, en perversion du caractère sont extrêmement fréquents. On peut dire que la paraplégie spasmodique simple, les lésions oculaires et les troubles psychiques forment en quelque sorte la triade symptomatique majeure du syndrome décrit par MARFAN.*

EVOLUTION

Une fois constituée cette paraplégie hérédo-syphilitique chez les grands enfants, n'a aucune tendance à la guérison spontanée. Au contraire, l'affection progresse d'une manière lente et continue.

« La marche, écrit M. MARFAN, devient de plus en plus difficile. Alors qu'au début les malades peuvent monter ou descendre un escalier, après quelques années, ils en sont incapables, et la marche elle-même devient très pénible, très lente. Notre plus ancien malade, celui que nous avons observé en 1894, à l'âge de huit ans, est revenu nous voir en 1904, après dix ans : il ne pouvait plus marcher que soutenu par une personne. D'ailleurs son affection n'avait pas changé de caractère, il ne présentait ni troubles de la sensibilité, ni troubles sphinctériens, ni atrophie musculaire évidente ».

MM. NOÏCA et GRACIUN ont pu suivre leur malade jusqu'à sa mort. Six ans après le début de sa maladie, le jeune garçon alors âgé de dix-neuf ans ne pouvait plus marcher qu'en se servant de béquilles. Puis il dut s'aliter. Il présenta au bout d'un certain temps une forme de paraplégie en flexion avec rétraction tendineuse importante qui empêchait toute mobilisation passive des jointures fléchies. La tête du

malade était elle aussi fléchie sur la poitrine, à tel point que le menton touchait presque le sternum. Puis le jeune garçon se cachectisa, des escarres apparurent sur les fesses et sur les membres inférieurs, escarres qui se creusèrent de plus en plus. Le malade mourut dans le marasme à vingt ans, sept ans après les premiers symptômes de la maladie.

Un autre malade, signalé par M. BABONNEIX, qui était atteint d'une forme à type de monoplégie spasmodique avec troubles intellectuels et oculaires évolua vers la démence et la cachexie, après avoir passé par une période de crises comitiales suivies de longues périodes d'hébétude.

Le traitement spécifique, qui très souvent échoue, semble pourtant s'être montré efficace dans certains cas entre les mains de M. AQUILES GAREISO qui aurait amélioré la paraplégie par des injections de biodure de mercure, de M. Raoul LABBÉ et Mme de LARMINAT, de M. MARFAN qui a observé deux cas où le traitement spécifique a pu arrêter les progrès de la paraplégie.

Néanmoins, dans beaucoup de cas, il semble bien avoir complètement échoué.

DIAGNOSTIC

La paraplégie spasmodique décrite par MARFAN représente une forme clinique dont les caractères assez nets permettent de poser *le diagnostic* assez facilement.

On y pensera lorsqu'une paraplégie spasmodique débutera insidieusement chez un enfant déjà grand, entre quatre et treize ans, lorsqu'elle ne s'accompagnera pas de troubles des sphincters, ni de troubles de la sensibilité. D'autre part, l'existence de troubles psychiques, la constatation d'une kératite interstitielle ou d'un signe d'Argyll-Robertson permettront de mettre en cause la syphilis. On confirmera le diagnostic par la recherche des autres stigmates d'héredo-syphilis, par l'étude des antécédents; on fera une enquête auprès des parents, à qui l'on pourra prendre du sang pour déceler une réaction de Bordet-Wassermann souvent positive; au besoin, on examinera rapidement les frères et sœurs. Chez le malade, il faudra rechercher dans son sang la réaction de Wassermann. L'étude du liquide céphalo-rachidien lui-même sera fort utile, tant pour mettre en évidence les réactions de la syphilis de Bordet-Wassermann, de Hecht, du benjoin colloïdal, que pour constater la présence d'une hyperalbuminose, et d'une lymphocytose pathologiques.

Le diagnostic différentiel souvent ne présentera aucune difficulté.

En tout cas il conviendra d'éliminer *une maladie de Little*; celle-ci date de la naissance, survient souvent chez des enfants prématurés alors que la maladie de MARFAN survient toujours après quatre ans; d'autre part, on n'y observe jamais de troubles oculaires ni de troubles démentiels.

On pensera surtout à une paraplégie due à une compression lente de la moelle par *un mal de Pott* : mais dans cette forme, il existe des troubles des sphincters et de la sensibilité et des troubles trophiques. Aussi bien, on ne découvrira dans la paraplégie qui nous occupe aucune lésion vertébrale, aucune déformation du rachis dont la mobilité et la souplesse sont parfaites, on ne pourra mettre en évidence aucune douleur à la pression des vertèbres. La radiographie ne montrera rien.

L'examen radiographique suffira aussi pour écarter la *spina bifida* et les affections de la hanche.

La paraplégie spasmodique de type Strümpell a pour elle son caractère héréditaire et familial. Elle atteint plusieurs membres de la même famille débutant le plus souvent entre quinze et vingt ans. Les troubles oculaires y sont rarissimes, le Wassermann négatif et il s'associe souvent à la paraplégie des troubles cérébelleux (GUILLAIN).

La paraplégie de la *méningo-myélite, dorso-lombaire diffuse* due elle aussi à la syphilis congénitale se distingue par les troubles des sphincters, les mo-

difications de la sensibilité et les troubles trophiques qu'elle détermine.

Les tumeurs intra-rachidiennes sont mises en évidence par les symptômes classiques et l'épreuve radiographique au lipiodol.

Aussi bien toutes ces affections ne s'accompagnent jamais de troubles psychiques.

Nous ne nous arrêterons pas beaucoup à discuter le diagnostic :

de l'hérédo-ataxie cérébelleuse (P. MARIE), maladie familiale, où aux symptômes pyramidaux s'associe un important élément cérébelleux;

du syndrome spasmodique qui peut résulter d'une *encéphalite aiguë double* : contre ce diagnostic plaideront : le début lent et progressif, sans fièvre, sans convulsions ni coma; l'intégrité complète des mouvements des membres supérieurs permet d'ailleurs d'écarter tout de suite cette hypothèse;

enfin *la sclérose en plaques* a pu quelquefois réaliser un syndrome de paraplégie spasmodique des membres inférieurs chez un enfant (V. NISSEN). Mais il s'y associe du tremblement, du nystagmus; on n'y observe jamais de troubles psychiques. D'ailleurs le diagnostic de sclérose en plaques sera chez l'enfant un diagnostic d'exception.

Reste une dernière maladie à laquelle en présence des troubles psychiques on sera amené à penser : *la paralysie générale* infantile. La question est d'importance, nous lui avons consacré un chapitre spécial.

ANATOMIE PATHOLOGIQUE. PATHOGENIE

Un seul cas de paraplégie spasmodique hérédosyphilitique tardive a pu être suivi de vérification anatomique et histologique : c'est celui de MM. NOÏCA et GRACIUN, qui mourut à l'âge de vingt ans après avoir été soumis pendant sept ans à l'observation de ces médecins.

Jusque-là, en effet, les différents auteurs qui s'étaient occupé de la question en étaient réduits aux hypothèses. MM. PÉHU et ELMELIK ont pensé qu'il s'agissait de lésions diffuses, semblables aux méningo-myélites de l'adulte à foyers disséminés.

M. MARFAN de son côté, écrit dans les « *Etudes sur les maladies de l'enfance* » :

« Un seul point était certain : les caractères de cette paraplégie, permettaient d'affirmer qu'elle est due à une lésion du faisceau pyramidal.

« Mais nous ignorions la nature de cette altération et par quel mode la syphilis congénitale la produit.

« Nous essayâmes de nous la représenter en considérant les lésions des paraplégies qui se rapprochent le plus de celle que nous observions; c'est-à-dire la paraplégie spasmodique familiale de Strümpell, la sclérose primitive des cordons latéraux de Déjérine et Sottas, la paralysie spinale syphilitique d'Erb.

« Dans ces affections, on trouve une sclérose combinée du faisceau pyramidal dans la région dorso-lombaire, du

« cordon de Goll et du faisceau cérébelleux direct dans la
« région cervico-dorsale. On pouvait se demander si dans
« la paraplégie spasmodique hérédosyphilitique des grands
« enfants, il n'y avait pas des lésions analogues. Mais on
« ne pouvait répondre sans soulever tout de suite des ob-
« jections. Les trois affections précédentes sont propres à
« l'adulte. Elles surviennent dans ces conditions très diffé-
« rentes de la paraplégie des grands enfants et s'accom-
« pagnent de symptômes différents.

« D'autre part, certaines particularités de la paraplégie
« des grands enfants ne permettaient pas d'écarter l'hypo-
« thèse de l'origine cérébrale de la lésion du faisceau py-
« ramidal, de laquelle dépend l'état spastique des membres
« inférieurs. Dans notre mémoire de 1913, nous disions :
« Les troubles oculo-pupillaires indiquent qu'il doit exister
« des lésions de l'appareil nerveux qui préside aux mou-
« vements de l'iris et les troubles psychiques doivent être
« en rapport avec des lésions de l'écorce cérébrale. D'ail-
« leurs la lymphocytose habituelle du liquide céphalo-ra-
« chidien indique une irritation diffuse des centres ner-
« veux et de leurs enveloppes ».

De leur côté, tout en observant leur malade et en constatant l'importance des troubles psychiques, MM. NOÏCA et GRACIUN supposaient que les altérations pyramidales sont secondaires et consécutives à des lésions méningo-encéphaliques. L'étude anatomo-pathologique semble bien leur avoir donné raison. Nous reproduirons ici in extenso, puisque c'est le seul cas observé, le compte rendu de l'autopsie et des études histopathologiques que ces auteurs ont fait paraître dans les « *Archives de médecine des enfants* » (Janvier 1934, Tome XXXVII, N° 1).

Autopsie. Etude morphologique. — Le cerveau sans méninges, pèse 642 grammes. Les méninges sont épaissies, opa-

cifiées, laiteuses, avec des variations locales assez nettes; leurs lésions les plus intenses se trouvent au niveau des régions périrolandique et frontale. Après avoir enlevé les méninges, on constate que les circonvolutions sont profondément altérées. Comme l'autopsie a été pratiquée peu de temps après la mort, on ne peut se rendre compte si les méninges adhèrent ou non à la substance grise. Il s'agit d'une très forte atrophie, avec réduction d'épaisseur, à tel point que, dans certaines régions, les sillons sont plus larges que les circonvolutions qu'ils séparent. Il en résulte un certain degré d'hydrocéphalie externe. Ces altérations sont d'autant plus apparentes que les circonvolutions temporo-occipitales sont sensiblement normales comme aspect et configuration. Les plus atteintes sont par ordre décroissant : Fa et Pa, puis F3. Fr. Fl. P2. Tl. Sur section, on s'assure que la substance grise est la plus intéressée par cette atrophie. Les vaisseaux ne présentent pas de lésions appréciables à l'œil nu, tandis que les plexus sont plus ou moins opacifiés. Le corps calleux est nettement réduit d'épaisseur. Les noyaux centraux ne présentent qu'une accentuation du pointillé vasculaire, avec hyperémie moyenne, tout comme le centre ovale et le cortex. Pas de lésions en foyer.

L'épendyme ventriculaire présente un semis de très fines granulations, à peine visibles, donc moins apparentes que les granulations de Bayle-Joffroy, tout en gardant des caractères assez semblables. Le cervelet ne présente, en dehors de la leptoméningite et de l'hyperémie, aucune autre lésion.

Les pédoncules, la protubérance, le bulbe et la moëlle épinière présentent des caractères sensiblement normaux. Même les méninges molles ne sont pas épaissies et leurs opacités sont isolées, limitées, peu apparentes par rapport à celles, confluentes, qui recouvrent la majeure partie des faces latérales du cerveau.

Pour l'examen microscopique, de nombreux fragments furent prélevés, inclus à la celloïdine pour la thionine, la méthode de Benda-Spielmeyer et les colorations courantes; des fragments similaires furent coupés à la congélation pour les méthodes au Soudan III, à l'argent ammoniacal (Bielschowsky) et chlorure d'or et sublimé (Cajal).

Lobule paracentral : Scissurite particulièrement intense, avec nappes continues de cellules lymphoïdes, plasmocytes et macrophages, avec prolifération des éléments fixes; des cellules chargées de pigment noir ou brun s'y ajoutent également en quantité variable. Les leucocytes polymorphonucléaires y sont très rares.

Cette lésion des leptoméninges se continue avec une infiltration périvasculaire et péricapillaire dans toute l'étendue de la substance grise. On y trouve les mêmes éléments qu'au niveau des méninges, avec toutefois une plus grande fréquence des pigmentophores, des plasmocytes et des macrophages. Foyers de désintégration et de raréfaction périvasculaires et péricapillaires, sous forme de lacunes; œdème des gaines de Virchow-Robin. Cette périangéite s'accompagne d'une augmentation numérique diffuse des noyaux ronds. Jusqu'à la couche de cellules polymorphes (exclusivement), ces lésions sont particulièrement intenses au fond des scissures, associées avec un œdème inflammatoire diffus des trois premières couches. Ces lésions d'infiltration s'accroissent comme intensité en allant des plans superficiels vers la substance blanche, où elles forment des traînées plus ou moins continues le long de presque tous les capillaires. Les manchons périvasculaires, en majorité lymphoïdes et plasmocytaires, ne comprennent d'habitude qu'une seule, rarement deux rangées de cellules dans l'espace de Virchow-Robin. Quelquefois cependant le vaisseau est complètement caché sous un épais et large amas de cellules lymphoïdes.

Très peu ou pas d'altérations de la substance tigroïde des cellules nerveuses. Les cellules de Betz et les cellules pyramidales paraissent toutefois sensiblement plus espacées qu'à l'état normal. Il y en a d'assez nombreuses qui contiennent deux noyaux côte à côte et d'autres, plus rares, qui sont en voie de destruction après chromatolyse totale. D'autres cellules présentent soit une atypie de forme, aspect globuleux ou prolongements très abondants, soit une tendance à l'agglomération très marquée. Satellitose intense. Pas de lésions du réseau neuro-fibrillaire intracellulaire, excepté dans le cas de lésions susindiquées.

Les préparations imprégnées avec du chlorure d'or et sublimé corrosif selon CAJAL montrent une prolifération diffuse de la névroglie protoplasmique. On trouve souvent deux noyaux par cellule avec surabondance de cytoplasme et fréquents astrocytes. Il y a de plus une très grande abondance de fibres névrogliques surtout dans la substance blanche sous-corticale. Vu l'abondance des noyaux libres dans le cortex, il doit s'agir d'une prolifération diffuse de l'oligodendrogliose. Dans les autres parties de la *région péri-rolandique* et dans le *lobe frontal*, les lésions d'infiltration, tout en étant très marquées au niveau des méninges et de la substance nerveuse sous-jacente, s'accompagnent de moindres lésions cellulaires.

A la *région occipitale*, les manchons périvasculaires sont discontinus, l'infiltration méningée elle aussi, mais les cellules à pigment noir y sont par contre plus fréquentes qu'ailleurs. La prolifération névroglique peut se manifester comme groupes isogéniques et même comme buissons lâches, c'est-à-dire sous forme de proliférations circonscrites de cellules névrogliques dont les prolongements fréquemment entrecroisés et les corps cellulaires agglomérés à ce niveau rendent le tissu plus dense.

Les lésions interstitielles sont particulièrement intenses au niveau de la *corne d'Ammon*. Les manchons périvasculaires et l'infiltration des méninges, l'infiltration diffuse ou périvasculaire corticale y sont très abondantes, prédominance des lymphocytes; les plasmocytes, souvent avec deux noyaux et les macrophages y sont relativement moins abondants. Les lésions méningées l'emportent toutefois comme intensité, pouvant former les micro-gommes. Satellites intenses : les couches superficielles sont de beaucoup les plus atteintes, tandis que les cellules nerveuses le sont beaucoup moins.

Les lésions de leptoméningite subaiguë présentent leur maximum d'intensité au niveau du *lobule de Reil*; il est curieux de voir cependant que les lésions périvasculaires ne se propagent pas bien loin dans le cortex. La méningite y arrive à un degré extrême; il s'agit d'un épaississement con-

sidérable des méninges molles dû à la néoformation d'un abondant tissu conjonctif lâche richement infiltré de lymphocytes, de polyblastes et de macrophages avec ectasie considérable des veinules et des artérioles. Infiltration interstitielle abondante à lymphocytes et cellules satellites, tous les capillaires étant marqués par des trainées de lymphocytes.

Au niveau de la *protubérance* et des *pédoncules cérébraux*, certaines gaines vasculaires présentent une surabondance de cellules lymphoïdes avec quelques rares macrophages et corps granuleux. Cette lésion devient encore plus intense au niveau des méninges pédonculaires; leurs vaisseaux sont parfois entourés de multiples rangées cellulaires: lymphocytes, polyblastes, pigmentophores, tandis que les vaisseaux qui pénètrent dans la substance nerveuse présentent une moindre infiltration. On constate en même temps la dégénérescence de la plupart des fibres du faisceau pyramidal au niveau desquelles les coupes colorées par le bleu de toluidine montrent une certaine prolifération névroglie secondaire à tendance cicatricielle. Cette dégénérescence se continue en bas dans le bulbe avec les mêmes caractères, tandis que l'infiltration méningée décroît brusquement comme intensité au niveau de la protubérance pour disparaître presque complètement au niveau du bulbe. De même, les capillaires, les artérioles et les veinules sont totalement libres de toute réaction adventitielle à ce niveau. Absence de toute hyperémie et de toute augmentation des noyaux fixes.

Dans le *cervelet*, la leptoméningite subaiguë acquiert de nouveau une intensité considérable par son infiltration cellulaire, tandis que la néoformation de lamelles conjonctives y est insignifiante. Les trainées périvasculaires deviennent moins massives au fur et à mesure de leur cheminement vers la profondeur, ce qui fait que les capillaires de la substance blanche ne sont accompagnés que par une seule trainée souvent discontinue de lymphocytes plus ou moins mélangés de macrophages ou de plasmocytes. Les cellules à pigment noir y sont toujours présentes, de même certaines

granulations libres, colorées en violet noir par l'hématéine ou en bleu verdâtre par la toluidine. Ces granulations sont peut-être des boules pycnotiques, restes de noyaux disparus, et sont alignées sur le trajet du capillaire. Dans la couche moléculaire seulement, la névroglie montre une prolifération assez abondante pour y décrire soit des traînées, soit des buissons lâches. La plupart des cellules de Purkinje ne sont pas visiblement altérées, tout en étant raréfiées; quelques-unes présentent cependant une densification du type sclérose cellulaire chronique.

En ce qui concerne la *moelle cervicale*, on trouve au niveau de son renflement une dégénérescence de presque toutes fibres du faisceau pyramidal latéral. Il y a seulement dans son aire une prolifération cicatricielle de la névroglie avec surabondance des noyaux interstitiels. Quelques cellules radiculaires du groupe externe de la corne antérieure sont sclérosées, hyperchromiques, avec noyau punctiforme. Les autres cellules radiculaires sont d'aspect relativement normal. Les racines postérieures montrent une légère infiltration interstitielle, les cellules fixes y sont augmentées de nombre avec de très rares polyblasties et épaissement des lamelles fibreuses.

Dans les *moelles dorsale et lombaire*, les lésions sont sensiblement les mêmes avec une tendance à la participation des rares cellules radiculaires antérieures au processus de sclérose ».

En résumé, il s'agit surtout et primitivement d'une *méningo-encéphalite diffuse traduite par des lésions d'infiltration qui ont leur maximum d'intensité au cerveau et au cervelet et aux méninges tapissant ces organes*, alors que la moelle épinière n'en présente presque pas. *Le lobule paracentral est le plus atteint. La dégénérescence du faisceau pyramidal peut être suivie dans tout l'axe cérébro-spinal.*

Le *caractère subaigu* du processus est attesté par l'absence de leucocytes polymorphonucléaires et par la prédominance des amas de lymphocytes mélangés de plasmocytes.

Concluons par quelques considérations sur la *pathogénie* de la paraplégie hérédo-syphilitique tardive.

Le *Treponema pallidum* apporté probablement aux centres nerveux par le courant sanguin s'est fixé d'abord sur le parenchyme, ainsi que l'a montré M. SÉZARY, contrairement à l'opinion ancienne qui voulait que les lésions méningées soient primitives. Par contiguïté il s'est produit secondairement une leptoméningite intense. Suivant que l'écorce cérébrale est plus ou moins atteinte par le processus d'infiltration subaiguë, les troubles psychiques seront plus ou moins importants.

Par contre, *l'atteinte maxima du lobule paracentral et la dégénérescence descendante*, tout le long de son trajet médullaire de la partie du faisceau pyramidal qui correspond à l'innervation des membres inférieurs a déterminé la paraplégie spasmodique. L'unilatéralité possible des lésions permet de comprendre très bien l'atteinte d'un seul membre inférieur comme dans les deux cas de monoplégie spasmodique observés par M. BABONNEIX.

DISCUSSION NOSOLOGIQUE ET FORMES CLINIQUES

« La paraplégie spasmodique hérédo-syphilitique, avec troubles cérébraux chez les grands enfants » est-elle une entité nosologique ? A-t-elle une physiologie anatomo-pathologique et clinique si individualisée que l'on doive dès à présent, ainsi que l'ont fait MM. NOÏCA et GRACIUN lui donner le nom de « *maladie de Marfan* » ?

La question est délicate et jusqu'à présent, elle a été soit éludée, soit rapidement indiquée par les auteurs qui se sont intéressés à cette forme de paraplégie.

Nous poserons donc le problème ainsi : la « *maladie de Marfan* » est-elle une entité clinique indépendante ou ne peut-elle pas être englobée comme le pense M. Babonneix, dans le cadre de la *paralyisie générale infantile* ?

Contre cette dernière hypothèse militent des arguments anatomo-pathologiques, qu'à la suite de l'autopsie unique d'un cas de maladie de MARFAN, MM. NOÏCA et GRACIUN ont présenté dans leur mémoire de 1934.

La paralysie générale infantile est comme la maladie de MARFAN, une méningo-encéphalite diffuse

caractérisée en gros par de la périvascularité, une atrophie des cellules de l'écorce, une prolifération névroglique et de la lymphocytose. Les lésions sont plus marquées à la superficie qu'à la profondeur.

MM. NOÏCA et GRACIUN ont relevé *quelques différences*; dans la paraplégie générale juvénile, au cortex, la congestion l'emporte sur l'œdème; c'est l'inverse dans la paraplégie spasmodique. Dans cette dernière, si les lésions de surface sont plus étendues que dans la P. G., elles sont moins profondes; les cellules et les fibres nerveuses subissent une moindre réduction. Dans la paralysie générale juvénile, parmi les éléments qui infiltrent la pie-mère et le cortex, ce sont les plasmocytes qui dominent; dans la paraplégie spasmodique ce sont les lymphocytes.

M. MARFAN de son côté, insiste sur l'*argument clinique*, à savoir que dans la paraplégie spasmodique les troubles intellectuels peuvent faire défaut ou tout au moins être très peu accentués.

A notre avis, les différences anatomo-pathologiques relevées par les auteurs roumains sont des différences de détail. Nous ne chicanerons pas sur l'œdème qui l'emporte sur l'hyperémie; nous ne pouvons non plus faire état du plus ou moins grand nombre de plasmocytes, ni de la superficie et de la profondeur des lésions produites par le processus de méningo-encéphalite.

Nous pourrions faire remarquer d'abord qu'une seule autopsie ne peut pas prétendre nous fixer sur les détails des lésions d'une affection qu'on voudrait

précisément individualiser par ces détails. De plus, il ne faut pas oublier que l'autopsie ou plutôt que la coupe microscopique ne permettent d'étudier l'état du cerveau qu'au moment de la mort du sujet. Rien ne nous empêche de faire remarquer le caractère relativement fugace de lésions comme l'œdème.

Aussi bien, en attendant d'autres vérifications anatomiques et microscopiques, porterons-nous de préférence la discussion sur le *terrain clinique*.

Or ici, si la paraplégie spasmodique sans troubles sphinctériens, avec troubles oculaires est loin de la paralysie générale infantile qui est surtout une régression démentielle aboutissant en peu d'années à la mort dans la cachexie et le gâtisme, il n'en est pas moins vrai que *toute une gamme de formes intermédiaires* font se rejoindre et se confondre les deux affections.

Et d'abord *dans la paralysie générale* :

les lésions oculaires sont identiques à celles de la maladie de MARFAN;

le syndrome humoral est le même;

les signes de spasmodicité sont fréquents : on trouve souvent, au moins d'un côté, des réflexes exagérés, une ébauche de clonus et parfois même un signe de Babinski. Sur les six observations de paralysie générale infantile que M. DEVALLET rapporte dans sa thèse, on a constaté de l'hyperréflexivité tendineuse dans cinq cas. Chez un des petits malades le début de la maladie avait été marqué par des troubles de la démarche; l'enfant traînait la

jambe droite en marchant et faisait de fréquentes chutes, comme si ses jambes se dérobaient sous lui. Un autre avait le pied gauche en varus équin, des réflexes polycinétiques et un signe de Babinski bilatéral.

Bien plus, la paralysie générale infantile a pu se révéler par une paraplégie (TOULOUSE, COURTOIS et MARESCHAL) ou une monoplégie (STRÜMPELL). Souvent la paraplégie spasmodique demeure comme séquelle des ictus épileptiques ou apoplectiformes souvent signalés dans la paralysie générale infantile. Ils condamnent l'enfant à une immobilité de plus en plus complète. S'il s'agit de jeunes enfants, on peut voir la contracture se compliquer d'une véritable rétraction tendineuse; les jambes sont repliées sur la cuisse, les avant-bras fléchis et on ne peut étendre ces segments de membre.

Nous ne pouvons nous empêcher de rapprocher de la paralysie générale notre observation où le petit malade monoplégique a évolué vers la démence et la cachexie. Nous avons rapporté parmi nos observations, l'observation de MM. TOULOUSE, COURTOIS et MARESCHAL, en respectant même son titre inadéquat; on peut dire qu'elle est en quelque sorte entièrement superposable à celle de MM. NOÏCA et GRACIUN dont le malade est mort, comme un petit paralytique général, dans un syndrome de démence avec cachexie et paraplégie en flexion. Il est même curieux de constater que dans le cas de ces deux malades qui se ressemblent étonnamment, le psychiatre, insistant

surtout sur les troubles psychiques, a porté le diagnostic de paralysie générale infantile, le neurologue de son côté a regardé de préférence les troubles organiques du système nerveux, faisant rentrer son cas dans le syndrome de MARFAN. Un autre cas d'ailleurs a été observé par M. DEVALLET qui, dit-il, « nous a
« laissé hésitant quant au diagnostic à poser. Il
« s'agissait également d'un début de paraplégie ac-
« compagné de régression intellectuelle, difficile à
« mesurer en raison de l'arriération préexistante; les
« signes de spécificité étaient au complet dans le
« sang et le liquide céphalo-rachidien. »

Dans la maladie de Marfan, d'autre part, nous avons vu qu'on pouvait constater de la dysarthrie au moins une fois sur quatre, des ictus épileptiques : les troubles du sphincter vésical ne sont pas même complètement absents, et la maladresse des mains a été signalée une fois.

Les arguments fondés sur *l'évolution* plus rapide dans la paralysie générale que dans la maladie de MARFAN nous semblent plus impressionnants que les arguments anatomo-cliniques. Mais là encore, il ne faut pas oublier que s'il existe des « paralysies générales galopantes », on décrit aussi des formes à évolution très lente comme celle dont M. DEVALLET rapporte l'observation dans sa thèse. Le malade présentait d'ailleurs en plus de ses troubles psychiques, de sa dysarthrie et de son signe d'Argyll, une hyper-rélectivité tendineuse, une démarche hésitante avec balancement du corps.

De plus, si l'on se rapporte à certaines observations comme celle de MM. NOÏCA et GRACIUN, « la maladie de MARFAN » a évolué vers la mort dans les délais d'une paralysie générale classique.

En somme, il est bien difficile de dire où commence la maladie de MARFAN et où se termine la paralysie générale infantile. Aussi bien ne s'agit-il que des modalités anatomiques et évolutives de la « *méningo-encéphalite hérédosyphilitique tardive* ». Suivant que le processus frappera plus ou moins le lobe paracentral et respectera à des degrés divers les circonvolutions de la zone psychomotrice, tous les intermédiaires pourront s'observer entre la paraplégie spasmodique pure et la forme dementielle pure de la paralysie générale. En réalité, dans un grand nombre de cas, troubles pyramidaux et troubles psychomoteurs seront mêlés à des proportions infiniment variables, tant il est vrai que nos cadres nosologiques sont tout relatifs et ne constituent que des jalons, des points de repère, indispensables pour se retrouver dans la complexité des faits.

En conclusion, nous pensons que la paraplégie spasmodique hérédosyphilitique chez les grands enfants ne constitue pas une entité nosologique, mais qu'elle se rapproche de la paralysie générale infantile; ces deux affections n'étant en réalité que la manifestation tardive d'une méningo-encéphalite hérédosyphilitique, qui s'étendra plus ou moins, et qui évoluera avec une rapidité en rapport avec la virulence du tréponème pâle, sur laquelle d'ailleurs nous

n'avons que des connaissances assez vagues. Il n'en reste pas moins vrai que M. MARFAN a individualisé une forme de paraplégie spasmodique survenant chez l'enfant déjà grand qu'il a attribuée à l'hérédosyphilis et cette affection n'avait jamais été mise en relief avant les communications et les mémoires de cet éminent médecin.

TRAITEMENT

La paraplégie spasmodique des grands enfants, abandonnée à elle-même, progresse et s'aggrave d'une manière continue.

Le traitement spécifique est-il capable de la guérir ou tout au moins d'arrêter son évolution ? Jusqu'à présent, il semble bien avoir le plus souvent échoué. Il est vrai, ainsi que le remarque pertinemment M. MARFAN, qu'il n'a été commencé qu'à une période déjà avancée, alors que les lésions destructives des centres nerveux sont irréparables. M. MARFAN ayant obtenu quelques bons résultats avec les *novarsénobenzol*, conseille de faire une fois par semaine une injection intraveineuse de ce produit aux doses suivantes :

1^{re} injection : 1/4 de ctgr. par kilog de poids.

2^e et 3^e injections : 3/3 de ctgr. par kilog de poids.

4^e, 5^e et 6^e injections : 1 centigramme par kilog de poids.

7^e, 8^e et 9^e injections : 1 ctgr. 1/2 par kilog de poids.

Au total, en une série de 10 injections on emploie environ 10 centigrammes par kilogramme de poids.

Si les injections intra-veineuses sont impossibles, on leur substituera les injections intra-musculaires d'*acétylarsan* ou de *sulfarsénol* selon les règles ordinaires (2 injections par semaine, jusqu'à 12).

En ce qui concerne *la médication mercurielle*, M. MARFAN pense que le mode le plus efficace dans le traitement de la paraplégie consiste à introduire dans les veines une solution aqueuse de cyanure d'hydrargyre à 1 pour 1000. Tous les deux jours, on injecte, dans une veine de 4 à 8 centimètres cubes de cette solution suivant l'âge. La cure, qui doit comprendre quinze injections est particulièrement efficace lorsqu'il existe de la kératite interstitielle.

M. GAREISO recommande, lui, le biiodure de mercure.

Le *bismuth* qui passe pour être particulièrement efficace dans les affections nerveuses dues à la syphilis sera aussi utilisé. On emploiera une solution dans l'huile d'olive de campho-carbonate de bismuth (1 centimètre cube renferme 0 gr. 12 de campho-carbonate de bismuth, soit 0 gr. 04 de bismuth-métal). Deux fois par semaine on injectera dans les muscles de un demi-centimètre cube à un centimètre cube de cette solution suivant l'âge. La cure comprendra 12 injections (MARFAN).

Selon les théories actuelles, bismuth, arsenicaux organiques et mercure doivent être employés alternativement et à doses fortes, d'une façon précoce. Les cures seront séparées par un intervalle de un à deux mois.

Etant donné la parenté de la maladie de MARFAN avec la paralysie générale, M. BABONNEIX conseille d'essayer dans le traitement de la paraplégie le *storparsolate de soude* qui, dans la P. G. a donné de bons

résultats à MM. SÉZARY et BARBÉ. Le stovarsol sera utilisé en injections intra-musculaires, à raison de deux injections par semaine. L'expérience prouve que les enfants supportent admirablement le stovarsol. Cependant, au début du traitement on aura intérêt à fractionner les doses, pendant un certain temps. Selon les cas on peut comme on le fait dans les asiles aux jeunes paralytiques généraux, faire 2 ou 3 injections de 0 gr. 25, puis 2 ou 3 injections de 0 gr. 50 avant d'arriver à la dose de 1 gr. La cure comprend 25 injections. Certains malades particulièrement tolérants ont reçu dès la première cure la série de 21 gr. 50.

On pourrait même, après échec de tous les autres traitements, songer à l'*impaludation*.

En conclusion, le traitement spécifique qui a donné quelques résultats (GAREISO, Raoul LABBÉ et Mme de LARMINAT, MARFAN), en donnera d'autant plus qu'il aura été institué plus tôt, effectué plus énergiquement et continué plus longtemps.

CONCLUSIONS

Après étude des observations de « maladie de MARFAN » que nous avons pu trouver dans la littérature médicale, nous pouvons formuler les conclusions suivantes :

I. — CONCLUSIONS CLINIQUES ET ÉTIOLOGIQUES.

Il s'agit essentiellement d'une paraplégie spasmodique, survenant sans cause au cours de la deuxième enfance. Cette paraplégie s'accompagne à peu près constamment de signes oculaires et de troubles mentaux.

Tous les auteurs sont d'accord pour rattacher cette affection à la syphilis nerveuse étant donnés les arguments :

anamnestiques : famille syphilitique; collatéraux ou malade lui-même ayant présenté des lésions pathognomoniques d'hérédo-syphilis;

cliniques : signe d'Argyll-Robertson; lésions fréquemment associées de kératite interstitielle, etc...

sérologiques : les modifications du sang et surtout du liquide céphalo-rachidien sont absolument identiques à celles qu'on trouve dans la syphilis nerveuse.

II. — CONCLUSIONS ANATOMIQUES ET NOSOLOGIQUES.

S'agit-il de lésions spéciales ou d'une paralysie générale infantile ou juvénile ? La question, au point de vue anatomo-pathologique est encore difficile à résoudre, étant donné qu'il n'existe dans la science qu'un seul cas avec examen histologique. Cet examen a montré d'ailleurs, à côté de différences dans les détails, des ressemblances incontestables et importantes avec les lésions de la paralysie générale infantile.

Sur le terrain clinique, le Pr. MARFAN, se fondant sur l'absence possible de démence, tend à différencier les deux affections.

D'autres auteurs, à la suite desquels nous nous rangeons, constatant d'après quelques observations l'identité entre certaines formes de Paralysie Générale infantile avec paraplégie spasmodique et la paraplégie spasmodique avec démence, décrite par M. MARFAN, voient en quelque sorte se rejoindre ces deux affections et tendent à les identifier.

III. — CONCLUSIONS THÉRAPEUTIQUES.

Le traitement spécifique habituel se montrant impuissant dans un grand nombre de cas, il y aurait

lieu d'envisager aussi les méthodes nouvelles utilisées dans la thérapeutique de la paralysie générale :

impaludation,

injections intra-musculaires de stovarsolate de soude.

Vu : Le Doyen,

G. ROUSSY.

Vu : Le Président de la Thèse,

NOBÉCOURT.

Vu et permis d'imprimer :

Le Recteur de l'Académie de Paris,

CHARLÉTY.

BIBLIOGRAPHIE

- BABONNEIX (L.). — *Annales des maladies vénériennes*. Février 1913.
- BABONNEIX (L.) et TISSIER. — Hémiplégie infantile chez un hérédosyphilitique. *Annales des maladies vénériennes*. Février 1913, Janvier 1915.
- BABONNEIX (L.). — Diplégies infantiles et syphilis héréditaire. *Notes pratique d'actualité médicale*, Septembre 1926, p. 169.
- Paraplégie spasmodique tardive hérédosyphilitique, type Marfan. *La Vie médicale*, 25 février 1930, page 207.
- *La syphilis héréditaire du système nerveux*. Paris 1930, in 8°.
- BABONNEIX (L.) et FAYOT (Mlle M.). — L'hérédosyphilis nerveux. *Archives de médecine des enfants*. Avril 1933, page 208.
- BABONNEIX (L.). — Paraplégie spasmodique hérédosyphilitique tardive. *Concours médical* 1936, p. 2810, N° 40.
- *Journal de Médecine et de Chirurgie pratiques*, 10 août 1927.
- BABONNEIX (L.). et DAVID. — Rôle de l'hérédosyphilis en neuro-pathologie. *Monde médical*. Paris 1920, t. XXIX, p. 289, 295.
- BROCA (A.). — Parésie avec contracture légère des membres inférieurs chez un hérédosyphilitique. *Bulletin médical*, 13 février 1909, p. 147.
- CANTONNET et GOYRET. — Sur un cas de paraplégie hérédosyphilitique. *Société de pédiatrie de Montevideo*, 16 juin 1933.
- DÉJÉRINE et CHIRAY. — Paraplégie spasmodique de l'enfance

- avec paralysie unilatérale de l'iris due probablement à l'héredo-syphilis. *Société de Neurologie*, 7 janvier 1904. *Revue de Neurologie* 1904, p. 97.
- DÉLÉARDE et CANTRAINNE (Mlle). — Un cas de paraplégie héredo-syphilitique chez un enfant de huit ans. *Archives de médecine des enfants*. Avril 1914, p. 291.
- DÉLÉARDE. — La paraplégie spasmodique héredo-syphilitique des grands enfants. *Echo Médical du Nord*. Lille 1914, t. XVIII, p. 200, 212.
- DEVALLET (J.). — La paralysie générale chez l'enfant. *Thèse Paris*, 1935.
- DUHOT. — Paraplégie spasmodique due à la syphilis héréditaire tardive. *Echo Médical du Nord*. Lille 1914, t. XVII, page 213.
- ELMELIK. — La paraplégie spasmodique d'origine médullaire et de cause syphilitique chez l'enfant. *Thèse Lyon* 1924.
- FOURNIER (A.). — *Syphilis héréditaire tardive*. Masson 1886.
- GAREISO (Aquila). — *Archivos latino-americanos de Pediatría*, Nov., Déc. 1918.
- GASNE. — Localisations spinales de la syphilis héréditaire. *Thèse Paris*, 1897.
- KÖNIGSTEIN. — *Mitteilungen der Gesellschaft für innere Medizin und Kinderheilkunde in Wien* 1910, N° 16, p. 246.
- LABBÉ (Raoul) et Mme de LARMINAT. — *Société de Pédiatrie*, 1921, t. XII.
- LORRAIN. — Paraplégie spasmodique familiale. *Thèse Paris*, 1898.
- MARFAN (A. B.) et OPPERT. — Méningo-myélite héredo-syphilitique chez un enfant de sept ans. *Société de Neurologie*, 9 janvier 1908. *Revue neurologique*, p. 151.
- MARFAN (A.-B.). — Une forme de paraplégie spasmodique d'origine héredo-syphilitique chez l'enfant. *La Presse médicale*. 9 octobre 1909, N° 81.
- . Paraplégie spasmodique héredo-syphilitique chez les grands enfants. *Archives de Médecine des enfants*. Août 1913, N° 8, t. XVI, p. 561 à 573.
- . Un nouveau cas de paraplégie spasmodique héredo-

syphilitique chez un grand enfant. *Archive de médecine des enfants*, 4 août 1924, N° 8, p. 472.

— Etudes sur les maladies de l'enfance. Masson in 8°, Paris 1936.

MENSI (E.). — Syndrome nerveux hérédo-syphilitique simulant la forme cérébro-spinale spastique familiale. *Rivista di Clinica Pediatrica*, Janvier 1921, t. XIX.

MORQUIO LUIS (Montevideo). — Paraplégie espasmodica por hérédo-sifilis (Tipo Marfan). *Archivos latino-americanos de Pediatría*. Mai-Juin 1915, N° 3.

NOBÉCOURT, BABONNEIX, CATHALA (J.), HUTINEL (J.). — *Traité de médecine des enfants*, 5 volumes Masson, Paris 1934.

NOÏCA (D.) et GRACIUN (E.). — Paraplégie spasmodique avec troubles cérébraux d'origine hérédo-syphilitique (maladie de Marfan). *Archives de médecine des enfants*, Janvier 1934, p. 6.

PÉCHIN. — Paraplégie à la suite d'une injection d'arséno-benzol chez un hérédo-syphilitique de 15 ans. *Société d'Ophtalmologie*. Paris, 4 juin 1912.

PÉHU (M.) et MALATRE (J.). — Sur un cas de paraplégie spasmodique, type Marfan, chez un garçon de 9 ans, syphilitique héréditaire. *La médecine infantile*, Avril 1927, p. 97.

RAYMOND et SOUQUES. — Paraplégie spasmodique familiale. *La presse médicale*, 4 novembre 1896.

TOULOUSE, COURTOIS et MARESCHAL. — Paralyse générale simulant l'imbécillité avec syndrome de Little. *Annales médico-psychologiques*, 1932, p. 417.

TABLE DES MATIERES

INTRODUCTION	11
HISTORIQUE	13
OBSERVATIONS	19
DESCRIPTION CLINIQUE	57
EVOLUTION	71
DIAGNOSTIC	73
ANATOMIE PATHOLOGIQUE. PATHOGENIE	76
DISCUSSION NOSOLOGIQUE ET FORMES CLINIQUES	84
TRAITEMENT	91
CONCLUSIONS	94
BIBLIOGRAPHIE	97

